FACULTE DE MEDECINE
SAINT-ANTOINE
UNIVERSITE PARIS VI

156

ANNEE 1975

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Pascale TILLIEUX-TOUSSAINT

Née le 29 septembre 1948 à MONTREUIL-SUR-MER

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE. . . . . .

L'INSUFFISANCE CORONARIENNE AU COURS DE LA MALADIE DE TAKAYASU A PROPOS D'UN CAS OPERE

Président : Monsieur CATINAT, Professeur

EDITIONS MEDICALES EMU ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

FACULTE DE MEDECINE
SAINT-ANTOINE
UNIVERSITE PARIS VI

ANNEE 1975

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Pascale TILLIEUX-TOUSSAINT

Née le 29 septembre 1948 à MONTREUIL-SUR-MER

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE. . . . . .

L'INSUFFISANCE CORONARIENNE AU COURS DE LA MALADIE DE TAKAYASU
A PROPOS D'UN CAS OPERE

Président : Monsieur CATINAT, Professeur

EDITIONS MEDICALES EMU ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

UNIVERSITE PIERRE ET MARIE CURIE 1.10.74

FACULTE DE MEDECINE-SAINT-ANTOINE

Professeurs titulaires

MM.	ANDRE R.	Hématologie	GOLVAN Y.J.	Parasitologie
	BRICOUT F.	Bactério-virologie	HUGELIN A.	Physiologie
	BRISSAUD H.	Pédiatrie	LAPLANE R.	Pédiatrie
	BROCARD H.	Pneumologie	LELORIER G.	Obstétrique
	CATINAT J.	Cardiologie	LOEPER J.	Médecine Expérimentale
	CERBONNET	Chirurgie		Immuno.
	CHALUT J.	Radiologie	LOYGUE J.	Chirurgie
	CHERIGIE Ed.	Radiologie	MALAFOSSE M.	Chirurgie
	CHIGOT Ph.	Chirurgie Infantile	MAROIS M.	Histologie
	CONTAMIN Fr.	Neurologie	MILHAUD G.	Biophysique
	CONTE M.	Médecine	NICK J.	Neurologie
	DAGUET G.	Bactériologie	ORCEL L.	Anatomie Pathologique
	DEBRAY J.	Médecine	PERRAULT M.	Médecine
	DECROIX G.	Pneumologie	PICARD J.	Biochimie
	DRY J.	Médecine	PIERON R.	Pneumologie
	DUHAMEL G.	Hématologie	POLONOVSKI Cl.	Pédiatrie
	FLABEAU F.	Chirurgie	POLONOVSKI J.	Biochimie
	GERBEAUX J.	Thérapeutique	RICHET G.	Néphrologie
	GIRARD F.	Physiologie	SALMON Ch.	Immunologie
	GOSSET J.	Chirurgie	N...	Obstétrique
			SARAUX H.	Ophtalmologie

Professeurs sans chaire

MM.	ARDAILLOU R.	Physiologie	LASFARGUES G.	Pédiatrie
	ATTAL Cl.	Pédiatrie	ROUX Ch.	Embryologie
Mme	CHAPUT A.	Stomatologie	WARGON H.	Médecine Expérimentale
	CHEYMOL G.	Pharmacologie	WEINMANN S.	Biochimie
	GUIRAUDON G.	Anatomie		

Maîtres de Conférences Agrégés

MM.	AKOUN G.	Pneumologie
	ALBY J.M.	Psychiatrie
	AMSTUTZ P.	Réanimation
	APOIL A.	Orth. Traum.
Mme	ARON D.	Ophtalmologie
MM.	BARRITAULT L.	Biophysique
	BAUX S.	Orth. Traum.
	BIGOT R.	Radiologie
	BODIN FR.	Médecine
	BOURY G.	Chirurgie
	CHOUARD Cl.	O.R.L.
	CLOAREC M.	Médecine
Mme	COMBRISSON A.	Hémato-Immunologie
	COTIN G.	O.R.L.
	DELIGNE P.	Anesthésiologie
MM.	FONTAINE J.L.	Pédiatrie
	GAUTHIER H.	Physiologie
	GOLDLUST D.	Radiologie
	GRUNER M.	Chirurgie Infantile
	GUILMET Cl.	Anesthésiologie
	HERMAN D.	Médecine
	HUGUET Cl.	Chirurgie
	HUGUIER M.	Chirurgie
	KRULIK M.	Médecine
	LAUGIER A.	Radiothérapie
	LEVY V.G.	Hépato-Gastrologie
	MENSCH B.L.	Biophysique
	MERY J.Ph.	Néphrologie
Mme	MIGNON Fr.	Néphrologie
MM.	MONNIER J.P.	Radiologie
	NAJMAN A.	Hématologie
	NICOLLE M.	Neurologie
	OPOLON J.	Hépato-Gastrologie
	PAQUELIN Fr.	O.R.L.
	PISSARRO B.	Médecine préventive
	PRUDHOMME	Anatomie
	SAINT-MAUR P.	Pathologique
	RAMPINI Cl.	Biochimie
	RICHARDET J.M.	Pédiatrie
	ROLAND J.	Anatomie Pathologique
	SALAT J.	Obstétrique
	TOURNIER G.	Pédiatrie
	VERGEZ P.	Bactériologie
	WITCHITZ S.	Cardiologie
	THOMAS M.	Médecine
	SCHLIENGER M.	Radiothérapie
	DARNIS F.	Hépato-Gastrologie
	N...	Neurologie
	HOMBERG J.L.	Immunologie
	N...	Obstétrique

ENSEIGNANTS ASSOCIES

M. ELIAKIS Em. Médecine légale

ENSEIGNANTS CONTRACTUELS

M. KIRSCH Fr. Physiologie biochimique

CHARGES D'ENSEIGNEMENT

MM. BENOIST
BRUEZIERE
CASASSUS
COUVREUR
CHRISTOL
DUNET
SALOMON
SCETBON
VERGOZ

ATTACHES D'ENSEIGNEMENT

MM. ANGLERAUD
BAKOUCHE
BENAIM
BLOCH MICHEL
GIRAUDEL
KIPMAN
LAURAS
DES LAURIERS
MAY
MIGNOT
Mme PANKOW
ROBERT
SAUVAN
SCHNEIDER

A Monsieur le Professeur CATINAT

qui a bien voulu me faire l'honneur
de présider cette thèse.

A la mémoire de Monsieur le Professeur Agrégé WARGON.

A Monsieur le Docteur ROZENSZTAJN

qui m'a aidé de ses conseils.

A mes parents,

A mon mari,

A mon fils.

INTRODUCTION

- La maladie de TAKAYASU ou maladie des femmes sans pouls, est une panartérite segmentaire inflammatoire non spécifique. Elle affecte presque exclusivement la femme jeune et prédomine à l'origine des gros troncs qui naissent de la crosse aortique, et dont elle réalise une oblitération plus ou moins complète. Cette oblitération détermine un syndrome de la crosse aortique avec diminution de la vascularisation des membres supérieurs et de l'extrêmité céphalique en particulier de l'appareil oculaire. En fait, toutes les affections artérielles, lorsqu'elles se localisent à la crosse aortique peuvent réaliser cette symptomatologie. La maladie de TAKAYASU n'est qu'une variété étiologique du syndrome de la crosse aortique. Les autres causes principales sont l'athérome, qui est de très loin la cause la plus fréquente, les malformations congénitales et la syphilis.

- A côté des formes réalisant une oblitération isolée des troncs supra aortiques, ont progressivement été connues les formes où coexistent des lésions aortiques thoraciques et abdominales : ce qui conduit à une extension du cadre de l'artérite de TAKAYASU et permet même, à certains auteurs, d'admettre des formes abdominales pures.

- De même, on s'est aperçu que le processus inflammatoire débordant les gros troncs artériels pouvait atteindre des artères de plus petit calibre et, en particulier, les artères coronaires. L'atteinte ostiale ou tronculaire des artères coronaires entraîne une symptomatologie angineuse dont le pronostic est souvent mauvais. Ceci amène à se poser le problème du traitement de l'angine de poitrine chez les sujets atteints de cette artériopathie, traitement médical et surtout traitement chirurgical.

- Nous rapportons ici l'observation d'une malade atteinte d'une maladie de TAKAYASU et qui présentait un angor d'effort typique confirmé par un électrocardiogramme d'effort. Cette malade a subi une coronarographie et sur les données de celle-ci a été posé l'indication d'un pontage. A notre connaissance, il s'agit du deuxième cas (après celui de YOUNG - 94 -) d'intervention sur les coronaires dans ce type d'artériopathie.

- Après un rappel de l'historique de la maladie de TAKAYASU, nous étudierons la clinique de cette affection, puis nous passerons en revue les connaissances actuelles sur l'évolution, le pronostic, le traitement et l'étiopathogénie de la maladie de TAKAYASU. Nous examinerons, ensuite, plus en détail, le syndrome prémonitoire qui est encore mal connu. Enfin, nous étudierons plus particulièrement les atteintes coronariennes proprement dites.

°
° °

OBSERVATION

- Madame K.... Françoise, 43 ans, est hospitalisée le 22 novembre 1972 dans le Service du Professeur CONTE, à l'hôpital Saint-Antoine, pour l'exploration d'une abolition des pouls des membres supérieurs.

- Dans ses antécédents, on retrouve la notion, à l'âge de 17 ans, d'un syndrome fébrile attribué à un paludisme et traité avec de la quinine. A cette même époque, est découverte une tuberculose pulmonaire du sommet droit, traitée pendant 3 ans par pneumothorax thérapeutique et guérie. Mme K.... a 2 enfants ; elle n'est plus réglée depuis la naissance de son deuxième enfant, à 33 ans. Sa mère est décédée à 72 ans d'une insuffisance coronarienne ; elle a un frère diabétique. Elle est née et a vécu en Tunisie jusqu'à l'âge de 30 ans. Pendant l'année 1971, la malade présente plusieurs crises d'asthme ; certains accès de dyspnée paroxystique paraissent déclenchés par des prises médicamenteuses, en particulier, l'aspirine. La dernière crise, la plus intense, survient en Novembre 1971, il ne s'en produira plus aucune autre ensuite. Cependant, la malade continue à être suivie. En janvier 1972, elle n'a aucun signe fonctionnel, et sa tension artérielle est à 13-8 (chiffre habituel chez elle). C'est en mai 1972, à l'occasion d'un examen systématique de visite du travail, que l'on découvre que la tension artérielle est imprenable aux deux membres supérieurs. A cette période, surviennent, pendant une dizaine de jours, des douleurs des deux membres supérieurs à l'effort qui évoquent un angor d'effort. Un ECG pratiqué à ce moment est normal. Ce syndrome douloureux disparait complètement jusqu'au mois de Novembre 1972.

- Au mois de Septembre 1972, pendant une quinzaine de jours, survient un épisode d'asthénie avec dyspnée d'effort, sans fièvre. Au mois de

Novembre 1972, apparaissent les signes fonctionnels qui imposeront l'hospitalisation : il existe :

. d'une part, une claudication intermittente des membres supérieurs, prédominant au membre supérieur gauche : douleur du bras à type de striction, apparaissant au bout de plusieurs minutes lorsque la malade utilise ce membre supérieur, par exemple, pour se coiffer, et disparaissant à l'arrêt de l'effort, et,

. d'autre part, il existe un angor d'effort typique : douleurs précordiales constrictives irradiant vers la mâchoire et le membre supérieur gauche, survenant à la marche et cessant à l'arrêt de l'effort. Enfin, une semaine avant l'hospitalisation, apparaissent des épisodes de vertige et d'amblyopie transitoire.

- A l'examen clinique, les pouls des deux membres supérieurs ne sont pas perçus. Les pouls carotidiens et temporaux, sont perçus, mais paraissent plus faibles que normalement. Les pouls des membres inférieurs sont tout à fait normaux. Il existe un souffle à l'auscultation de la carotide gauche et du creux sus-claviculaire gauche. L'auscultation cardiaque est normale. L'examen clinique, en dehors de l'examen vasculaire est normal. La tension artérielle est imprenable aux membres supérieurs. L'indice oscillométrique est normal aux membres inférieurs.

- Les examens complémentaires pratiqués sont les suivants :

. radiographie thoracique : lésions séquellaires du sommet droit, silhouette cardiovasculaire normale.

. ECG normal au repos (rythme sinusal ; espace PR = 0,14 s ; $\hat{A}$ QRS = + 30° ; morphologie de QRS normale hormis une onde Q isolée en D3 ; repolarisation normale). Mais après un effort l'ECG montre des modifications typiquement ischémiques : sous-décalage de ST en D 1, D 2, a V F, V 4, V 5, V 6, atteignant 2 mm, avec raideur du segment ST, et apparition d'extrasystoles ventriculaires. Cet ECG après effort permet donc d'affirmer avec certitude l'existence d'une insuffisance coronarienne.

. urée sanguine : 0,25 g/l ; glycémie = 1,05 g/l. NFS : Hématies = 4 000 000/mm3 - Leucocytes : 6 700/mm3. Poly neutro : 62 % ; Poly

éosino = 1 % ; lymphocytes = 11 % ; monocytes = 26 % - VS 1ère heure = 20 ; 2ème heure : 46. Réaction de Bordet - Wasserman : négative - Sérodiagnostic des rickettsies : négatif - Recherche d'anticorps anti-tissus (anti-noyaux, anti-mitochondries, anti-muscle lisse, anti-estomac) négative. Examen de l'hémostase : normal. (plaquettes = 280 000/mm3. Rétraction du caillot : normale. Complexe prothrombique : normal. Temps de Howell : égal à celui du témoin - Fibrinogène : 2,60 g/l.) Electrophorèse des protides sanguins : protides totaux : 64 g/l - Albumine : 39 g/l - $\alpha 1$ = 2 g/l - $\alpha 2$ = 6 g/l. - β = 8 g/l - γ = 3 g/l + fraction anormale 6 g/l. L'immunoélectrophorèse confirme l'existence d'un dédoublement de l'immunoglobuline G et trouve une augmentation de l'haptoglobine. Bilan lipidique : lipides totaux = 5,15 g/l ; cholestérol total = 1,85 g/l ; triglycérides : 0,70 g/l -

- Le bilan biologique est au total normal, sauf sur 2 points :

. existence d'une immunoglobuline G anormale ; ce résultat est retrouvé à 4 immunoélectrophorèses en novembre 1972, Janvier 1973, Mai 1973, Janvier 1974.

. accélération de la vitesse de sédimentation, discrète à ce premier examen, plus marquée aux examens suivants (80 - 118 le 26 avril 1973 , 47 - 85 le 5 Mai 1973, mais ces examens sont faits après l'intervention chirurgicale effectuée le 9 avril 1973).

- Examen ophtalmologique : au fond d'oeil, rétine atrophique avec lésions de myopie forte. Artères très fines à trajet rectiligne - veines normales - tension de l'artère centrale de la rétine : à droite, 60 mm Hg, à gauche, 70 mm Hg.

- L'opacification des vaisseaux supraortiques est obtenue par une aortographie par voie rétrograde ("gerbe aortique") Dr CHERMET : sténose à l'origine de la carotide primitive gauche - oblitération complète de l'origine de la sous-clavière droite avec reperméation par un cercle scapulaire et cervical profond ; la vertébrale droite sur un temps tardif s'opacifie de haut en bas, jusqu'au 1/3 moyen du cou, mais ne redonne pas, directement, la vascularisation de la sous-clavière droite. Il ne s'agit donc pas au

sens strict du terme d'un vol sous-clavier droit. Il existe une oblitération totale de la sous-clavière gauche après l'origine de la vertébrale. Reperméation de même par un cercle artériel cervical profond et sus-claviculaire. La vertébrale gauche naissant de la sous-clavière gauche est de bon calibre.

- Il s'agit donc d'un syndrome supra-aortique entrant dans le cadre d'une maladie de TAKAYASU : l'aspect artériographique est compatible avec ce diagnostic. L'importance de la gêne fonctionnelle des membres supérieurs fait envisager une intervention chirurgicale pour restaurer la vascularisation des membres supérieurs. Mais l'existence d'un angor d'effort impose l'exploration de la circulation coronarienne, l'existence éventuelle de lésions coronariennes réalisant une priorité par rapport aux lésions artérielles périphériques sur le plan du pronostic vital et de l'action thérapeutique.

- Une coronarographie sélective est pratiquée le 3 Janvier 1973 (Dr GUERMONPREZ) :

. "Distribution coronaire de type équilibré. Aucune calcification ostiale ou des premiers centimètres des coronaires n'est visible avant les injections.

. Artère coronaire gauche :

. Au niveau du tronc commun, sténose très serrée (apparaissant à 99 % sur la première injection et après dérivés nitrés à 70 à 80 %. Cette sténose intéresse donc un tronc commun de longueur sensiblement normale, de gros diamètre et se situe immédiatement après l'ostium, dans les 5 premiers millimètres du tronc commun.

. Au-delà, l'interventriculaire antérieure et ses branches, la circonflexe et ses branches sont strictement normales en morphologie, cinétique et en débit.

. A partir du réseau gauche, revascularisation totale de la coronaire droite, sous forme d'un vaisseau de distribution, de morphologie et de débit strictement normaux, et vue à contre-courant presque jusqu'à l'ostium droit.

. Artère coronaire droite :

Dans le sinus droit, injection de 2 à 3 mm d'un tronc de coronaire droite, puis occlusion totale correspondant en morphologie à l'aspect des premiers millimètres du tronc commun de la coronaire gauche.

. Ventriculographie gauche :

. Cinétique postérieure modérément perturbée.

. Cinétique antérieure faiblement perturbée.

Il faut signaler une insuffisance mitrale, mais provoquée par une mal position de la sonde sur la grande valve.

. Conclusions :

Occlusion de la coronaire droite dans ses deux premiers millimètres.

Sténose hyperserrée presqu'ostiale du tronc commun gauche. Au-delà de ces deux occlusions, le réseau coronaire droit et gauche est strictement normal, l'artère coronaire droite étant revascularisée à contre-courant.

Il s'agit donc de lésions à très haut potentiel évolutif. Leur aspect pourrait évoquer une étiologie syphilitique (mais il n'y a pas de calcification) ou une maladie du tissu élastique. Il est compatible avec la localisation coronarienne d'une artérite non athéromateuse du type maladie de TAKAYASU.

. Hemodynamique :

Pressions ventriculaires gauches normales et retrait V G - Aorte normal éliminant tout gradient valvulaire ou sus-valvulaire".

- Compte tenu à la fois de la gêne fonctionnelle et de la menace vitale que font courir les lésions coronariennes, il est décidé de pratiquer dans un même temps une intervention sur les vaisseaux des membres supérieurs et sur les artères coronaires.

- L'intervention a lieu à l'hôpital Broussais, le 9 avril 1973 (Dr. A. CARPENTIER et Dr. A. DELOCHE).

Compte-rendu opératoire :

. Double pontage aorto-coronaire interventriculaire antérieure et circonflexe.

. Double pontage aorto-sous-clavière droite et gauche.

. Sternotomie médiane verticale.

. Ouverture verticale du péricarde. Coeur libre d'adhérences et de volume normal.

. Le palper des artères coronaires ne trouve aucune lésion athéromateuse.

. On établit une circulation extra-corporelle entre l'aorte canulée à 7 cm de son origine et les veines caves canulées par la voie de l'oreillette droite.

. Abord de l'I.V.A. à son origine. On tombe sur une lumière artérielle saine. Un explorateur de 2 mm pénètre dans le lit d'aval sur plus de 9 cm. Le même explorateur dirigé vers l'amont bute à 1/8 cm, c'est à dire au niveau de la bifurcation de l'artère coronaire gauche.

. On réalise au niveau de cette artériotomie un pontage aorto-coronarien en utilisant l'extrémité d'une veine saphène prélevée à la cuisse. Cette anastomose distale est menée par un double surjet complété par des points séparés aux extrémités de l'anastomose.

. On se porte ensuite sur l'artère circonflexe qui est abordée au pied de l'auricule gauche, c'est-à-dire à son origine. Là encore on tombe sur une lumière saine, le lit d'aval admet un obturateur de 2 mm de diamètre sur plusieurs centimètres et en amont là encore le mesureur bute presque immédiatement sur une obstruction siégeant au niveau de la bifurcation coronaire gauche.

. A ce niveau on réalise une anastomose entre l'extrémité d'un greffon saphène et l'artère. L'anastomose est faite par un surjet complété par des points séparés aux extrémités.

. Les deux extrémités proximales des greffons veineux sont passés entre l'aorte et l'artère pulmonaire pour éviter toute coudure aux extrémités

des anastomoses. Après quoi elles sont implantées à la face latérale gauche de l'aorte en utilisant des incisions oblongues transversales, les anastomoses étant réalisées au surjet.

. La C.E.C. peut être stoppée au terme de 55 mn de suppléance circulatoire, le coeur assurant d'emblée une tension efficace.

. On se porte alors sur les creux axillaires au niveau desquels l'artère axillaire est isolée à sa terminaison. A ce niveau les deux artères sont libres et la lumière saine est appréciée d'un calibre d'environ 3mm 1/2. Par ailleurs l'extrémité proximale d'une culotte aortique est implantée à la face antero-latérale droite de l'aorte.

. Chacune des branches de cette culote aortique est menée dans le creux axillaire après relais dans le creux sus-claviculaire. Chacune des extrémités sera anastomosée à une veine saphène interne. C'est ensuite l'extrémité de cette veine saphène interne qui sera anastomosée en termino-latérale à chacune des artères axillaires. Ceci permet d'obtenir une meilleure congruence avec l'artère et une meilleure qualité de l'anastomose termino-latérale.

. Au terme de ces anastomoses le greffon peut être déclampé et l'on obtient des deux côtés des pouls satisfaisants.

. Hémostase.

. Fermeture du thorax sur drains. Fermeture des creux axillaires et sus-claviculaires après mise en place d'un drain de Redon.

- Lorsque la malade revient à l'hôpital Saint-Antoine, dans le Service du Pr J. CATINAT, il n'existe aucun signe fonctionnel. Les pouls des membres supérieurs sont normaux et symétriques. La T A aux deux bras est à 14 - 8. L'onde T est négative en D 1 et a V L sur l'ECG.

- Le 26 juillet 1973, un contrôle angiographique est pratiqué (DR GUERMONPREZ):

Compte-rendu d'angiographie coronaire :

Greffe aorto-interventriculaire antérieure :

L'ostium, le greffon, l'anastomose proximale dans les deux premiers centimètres de l'IVA sont de parfaite qualité et la revascularisation intéresse la totalité du réseau de l'IVA y compris les septales, les diagonales et la revascularisation de la coronaire droite.

Greffe aorto-circonflexe gauche :

L'ostium, le greffon, l'anastomose, sont de parfaite qualité et revascularise tout le réseau circonflexe et la totalité de la coronaire droite.

Greffe aorto-sous-clavière :

Les injections sélectives dans les deux greffons montrent que le débit est extrêmement rapide, et la revascularisation des troncs sous-claviers de parfaite qualité sans aucune image pathologique.

Ventriculographie gauche :

La cinétique ventriculaire est meilleure qu'au stade pré-opératoire, avec persistance d'une minime hypokinésie postérieure.

Conclusion :

Très bon résultat d'un quadruple greffon, coronaire double et sous-clavier bi-latéral.

- La malade est régulièrement suivie en consultation depuis. Elle suit un traitement anticoagulant par antivitamine K. Jusqu'en Mai 1975, elle n'a aucun signe fonctionnel, l'examen clinique est normal ; en quelques mois, l'ECG s'est normalisé et ne montrera plus de modification. La seule anomalie persistante est celle constatée à l'électrophorèse : existence d'une immunoglobuline G anormale.

- En mai 1975, la malade présente de nouveau une symptomatologie d'effort du membre supérieur droit. Les pouls sont très diminués, la TA n'est pas mesurable de ce côté. Il n'y a pas de signe fonctionnel, ni d'anomalie à l'examen clinique au membre supérieur gauche. Le contrôle angiographique pratiqué (Dr GUERMONPREZ) confirme l'existence d'une thrombose du greffon aorto-axillaire droit. Les greffons aorto-axillaire gauche, aorto-interventriculaire antérieure, aorto-circonflexe gauche sont parfaitement perméables.

La gêne fonctionnelle étant modérée, on décide de ne pas réintervenir sur le greffon thrombosé.

- En conclusion, chez une femme de 43 ans, l'apparition d'une claudication intermittente des membres supérieurs et d'un angor d'effort font pratiquer une exploration angiographique. Celle-ci met en évidence des sténoses à l'origine des troncs supra-aortiques, comptabiles avec le diagnostic de maladie de TAKAYASU. Il existe, également, des lésions à l'origine des artères coronaires : oblitération à droite, sténose très serrée à gauche. Le diagnostic de maladie de TAKAYASU est étayé, d'une part, par l'existence de manifestations cliniques qui ont précédé les modifications artérielles, et dominées par un asthme ; d'autre part, par l'existence d'une immunoglobuline G anormale.

Une intervention chirurgicale est pratiquée, comportant un quadruple pontage, aorto-axillaire droit, aorto-axillaire gauche, aorto-artère interventriculaire antérieure, aorto-circonflexe gauche. Le résultat fonctionnel est excellent avec 2 ans de recul, confirmé par des contrôles angiographiques, avec la seule réserve d'une thrombose du greffon aorto-axillaire droit.

°

° °

RAPPEL DE LA MALADIE DE TAKAYASU

- La maladie de TAKAYASU est une panartérite segmentaire inflammatoire qui touche le plus souvent la femme jeune avant 40 ans. Les premières manifestations apparaissent souvent entre 20 et 30 ans, parfois même, plus tôt. Cependant, il faut signaler des cas authentiques survenant chez des hommes et chez des enfants (10 enfants dont 2 garçons dans la série de SCHRIRE et ASHERSON - 80). Dans sa revue de 84 patients, NAKAO, IKEDA et Collaborateurs retrouvent les premières manifestations de la maladie entre 11 et 48 ans. Chez 66 des 84 patients, les premières manifestations se situent entre l'âge de 11 et 20 ans - 12 de ces patients sont des hommes.

- La maladie se localise essentiellement au niveau de la crosse de l'aorte avec atteinte des troncs supra-aortiques, mais il existe aussi des formes extensives intéressant l'aorte thoracique et abdominale, parfois même, la bifurcation aortique ; et des formes abdominales pures sans atteinte de l'aorte thoracique ascendante et de l'arc aortique.

- Pour porter le diagnostic, il est nécessaire qu'il y ait une preuve du caractère inflammatoire de la maladie, soit par l'existence d'une augmentation de la vitesse de sédimentation, d'une polynucléose ou d'une altération de l'électrophorèse des protéines.

- Au point de vue anatomique, la maladie se définit comme une "aortite dont les lésions débordent sur la partie initiale des tronc collatéraux."

Il existe, d'une part, un épaississement considérable de l'adventice. D'autre part, l'endartère apparaît très anormale : épaissie, blanchâtre, d'aspect plissé avec des zones oedémateuses irrégulièrement réparties. Sur le plan histologique, il s'agit d'une panaortite avec infiltrats lymphoplasmocytaires de l'adventice, destruction des fibres élastiques et fibrose de la média, présence de cellules géantes et fibrose de l'intima.

- Ces critères de la Maladie de TAKAYASU définis, on peut voir que celle-ci se différencie des autres causes du syndrome de la crosse aortique :

. pour ce qui est de l'athérome, il existe une prédominance masculine, l'âge de l'apparition des signes cliniques se situant, le plus souvent, entre 40 et 70 ans ; les facteurs de risque y jouent un rôle important. Quant à la localisation des lésions, elle peut y être sensiblement identique, mais l'athérome a une nette prédilection pour les artères des membres inférieurs et le réseau coronaire.

. pour la syphilis, le diagnostic nécessite non seulement des réactions sérologiques positives, mais encore des signes d'aortite spécifique : anévrysme, calcifications linéaires de l'aorte ascendante, insuffisance aortique, coronarite ostiale. Si les lésions de l'aortite syphilitique sont très voisines de celles de la maladie de TAKAYASU, leur processus déborde cependant beaucoup moins sur les troncs collatéraux et n'intéresse guère que les ostia.

I - HISTORIQUE

- La première description clinique semble avoir été faite par SAVORY, en 1856, qui rapporte le cas d'une jeune femme de 22 ans souffrant de troubles oculaires importants et chez qui les pouls des deux membres supérieurs et la carotide gauche n'étaient pas perceptibles.

- En 1908, la maladie fut décrite en Orient par un ophtalmologiste japonais TAKAYASU.

Il présenta, devant la société japonaise d'ophtalmologie, l'observation d'une jeune femme chez laquelle existaient des altérations rétiniennes. Au cours de la discussion qui suivit l'exposé, ONISHI et KAGOSHIMA rapportèrent, également, deux cas de patientes atteintes de troubles oculaires semblables mais de plus, ces patientes n'avaient pas de pouls palpables aux membres supérieurs.

- Au Japon, la première autopsie fut faite par OOTA en 1940. Mais ailleurs, d'autres autopsies avaient déjà été pratiquées par BENEKE en Allemagne, en 1925, HARBITZ en Norvège, en 1926, MARINESCO et KREINDLER en Roumanie, en 1936. En 1952, CACCAMISE et WHITMAN rapportèrent 52 cas trouvés dans la littérature japonaise et utilisèrent le terme de "Maladie de TAKAYASU". En 1951, SHIMIZU et SANO parlaient de "Maladie sans pouls".

- Les observations rapportées en Occident furent de plus en plus fréquentes. En 1944, MARTORELL et FABRE décrivent une observation sous le titre de "syndrome d'oblitération des troncs supra-aortiques". En 1946, FROVIG à OSLO, suggère l'appellation de "syndrome de l'arc aortique" ; puis, en 1953, ROSS et MC KUSICK "artérite de la femme jeune du type syndrome de l'arc aortique". Le premier cas français fut rapporté en 1948 par MASPETIOL et TAPTAS.

- Des études récentes ont été consacrées à cette maladie et à côté des formes réalisant une oblitération isolée des troncs supra-aortiques sont progressivement connues celles où coexistent des lésions aortiques thoraciques et abdominales.

- En 1966, STRACHAN insiste sur l'existence d'une phase initiale que ROBERTS décrira en détail, en 1969.

- Les seules statistiques importantes sont encore, à l'heure actuelle, d'origine japonaise telle celle de NAKAO, en 1967 à propos de 84 patients.

- En France, il faut rappeler les travaux de R. FROMENT (1955), SOULIE (1956), DI MATTEO et PICARD (1962), BENICHOU (1967), HODARA (1968), JOUBLIN (1968), BERTHOU (1969).

II - PRINCIPAUX SIGNES CLINIQUES DE LA MALADIE DE TAKAYASU

- Comme pour les autres syndromes de la crosse aortique, les manifestations cliniques de la maladie de TAKAYASU sont essentiellement des signes d'ischémie brachio-céphalique. Deux points doivent cependant être mis en évidence :

. l'un classique : l'importance des troubles oculaires,

. l'autre, souligné en 1964 par STRACHAN (87) et confirmé depuis par divers auteurs (PALOHEIMO - 66, NAKAO - 63, ROBERTS - 71), l'existence de deux phases évolutives : une phase systémique précoce "prepulseless phase" et une phase occlusive "pulseless phase".

Nous étudierons la phase précoce ou syndrome prémonitoire ultérieurement.

A - Les signes fonctionnels de la maladie sont liés à l'insuffisance d'apport sanguin aux membres supérieurs et à la tête.

1 - Cette gêne fonctionnelle se caractérise aux membres supérieurs par une véritable claudication intermittente. Il s'agit d'une gêne plus ou moins douloureuse apparaissant aux mouvements répétés des bras ou, simplement, à leur élévation. En fait, cette claudication est assez rare, du fait de la suppléance de la circulation collatérale. On note, plus souvent, un peu de fatigabilité, de paresthésies, des crampes, parfois des refroidissements des extrémités, des modifications de la coloration des téguments. Mais, répétons-le, ces signes sont rares : 3 cas sur les 10 observations de PERRIN et BERTHOU (67).

2 - Les troubles fonctionnels neurologiques sont plus fréquents. Il peut s'agir d'étourdissements, de céphalées, de vertiges, de lipothymies, de syncopes apparaissant spontanément ou, le plus souvent, à la marche ou lors des mouvements de la tête. Ces troubles sont calmés par le décubitus.

Selon SANO et AIBA (30), les syncopes et les vertiges apparaissant lorsque le malade regarde vers le haut constituent les troubles initiaux les plus fréquents. On a signalé aussi la possibilité de crises d'épilepsie généralisées ou bravais-jacksonienne (ROSS et MC KUSICK - 73), d'hémiparésies, d'hémiplégies (SCHRIRE et ASHERSON- 80), d'aphasies, le plus souvent transitoires. Les accidents neurologiques plus ou moins passagers apparaissent dans 29 % des cas de SANO et AIBA (78).

3 - Les troubles oculaires sont très fréquents et souvent révélateurs (plus d'une fois sur deux pour J. POULET - 69).

Il peut s'agir d'une baisse transitoire de l'acuité visuelle à la fatigue ou en orthostatisme, parfois même amaurose ou réduction passagère du champ visuel, éclairs lumineux, diplopie (NAKAO - 63), douleur de l'orbite ou du globe oculaire. Ces signes surviennent à la marche ou au changement de position de la tête, améliorés par le décubitus, ils constituent une véritable "claudication intermittente visuelle."

4 - Des manifestations fonctionnelles diverses ont été décrites : une claudication intermittente des mâchoires à la mastication ou lors de la parole reste rare, mais très caractéristique de ce syndrome.

On encore été signalés des troubles auditifs avec baisse de l'acuité auditive, voire surdité ; des douleurs locales au niveau des artères malades, dans le cou, les épaules, la poitrine, le dos, et l'abdomen (NAKAO - 63).

Des signes fonctionnels de type pulmonaire et cardiaque peuvent encore être vus : dyspnée, toux, expectoration, palpitations, angine de poitrine, ce dernier point illustré par notre observation fera l'objet d'un chapitre de notre travail.

Ces manifestations fonctionnelles qui peuvent d'ailleurs manquer totalement, s'accompagnent de signes physiques en général riches.

B - Les signes physiques :

1 - Les modifications des pouls.

L'abolition ou la diminution des pouls : radial, carotidien, mais aussi huméral, axillaire, temporal, sous-clavier, constitue le premier signe majeur. Ils restent généralement normaux aux membres inférieurs.

2 - La prise de la tension artérielle, met en évidence dans presque tous les cas, un abaissement des chiffres de la tension artérielle, notamment de la pression systolique, avec pincement de la différentielle d'un côté par rapport à l'autre. Celle-ci peut être telle que la tension artérielle devient imprenable. Il importe de remarquer que les pouls disparaissent avant que la tension artérielle ne devienne imprenable, sans doute par suite du développement progressif et à bas bruit de la circulation de suppléance qui permet de maintenir pendant un certain temps une pression suffisante. La tension artérielle est par contre souvent élevée aux membres inférieurs (ROSS et MC KUSICK - 73) (ASK - UPMARK - 2).

3 - Un souffle systolique ou continu, témoin d'une sténose artérielle ou du développement de la circulation collatérale peut être perçu au niveau des vaisseaux du cou ou du creux sus-sternal, parfois dans les régions latéro-sternales ou dans le dos.

4 - L'ischémie peut être assez sévère pour entraîner des troubles trophiques surtout dans le territoire céphalique : ulcérations cutanées du nez en particulier, atrophies musculaires et sous-cutanées de la face, perforation du septum nasal (SAVORY - 79 - ; CACCAMISE et WHITMAN - 14 - ; BURSTEIN, LINDSTROM et WASASTJERNA - 13 -), perte des cheveux (MC KUSICK 58).

5 - Les signes oculaires.

La tension de l'artère centrale de la rétine peut être imprenable. Elle est souvent très abaissée (SANO et AIBA - 78). Le fond d'oeil est différent selon la position du malade. En orthostatisme, la papille est pâle,

les artères étranglées, étroites, de calibres irréguliers, souvent entourées de périvascularite. En décubitus, le fond d'oeil redevient normal. Dans un deuxième temps, apparaissent des anastomoses des vaisseaux rétiniens (63 % des cas de SANO et AIBA - 78) et des micro-anévrysmes artériels péripapillaires (33 %). Ces anastomoses artério-veineuses débutent à la périphérie de la rétine, puis l'envahissent de façon centripète en couronne (TAKAYASU - 88 -) pour finalement recouvrir la papille. Une cataracte bilatérale apparaît secondairement (55 % des cas pour BENEDICT et WAGENER - 5 -). Au niveau de l'iris, l'aspect est bigarré et de nombreux vaisseaux arborescents couvrent la base de l'iris mais respectent la région sphinctérienne.

L'atrophie de l'iris est fréquente (47 % pour BENEDICT et WAGENER - 5 -) et prédispose au glaucome et aux opacifications dystrophiques cornéennes. Au niveau de la cornée, on trouve souvent des altérations dégénératives constituées par un anneau diffus contigu au limbe et par des corpuscules hyalins. Dans un terme ultime, l'association de la cataracte et de l'atrophie de la rétine, à laquelle s'ajoute un décollement, aboutissent à la cécité.

Si l'atteinte des troncs supra-aortiques donne à la maladie son cachet particulier, l'association de localisations au niveau de l'aorte thoracique descendante et surtout, abdominale, est relativement fréquente.

C - Les formes extensives

avec localisations abdominales peuvent être asymptomatiques, seule la constation d'un souffle abdominal, souvent intense, attire l'attention sur la diffusion du processus artériel.

Dans d'autres cas, la localisation basse donne lieu à des troubles cliniques :

1 - l'atteinte des artères rénales donne un tableau d'hypertension réno-vasculaire : un cas sur cinq ou six se double de cette complication qui grève considérablement le pronostic (PERRIN et BERTHOU - 67). L'atteinte est bilatérale dans près de la moitié des cas. La sténose est en général serrée, siégeant soit au niveau de l'ostium, soit sur le premier centimètre du vaisseau, parfois, l'artère a un aspect irrégulier et moniliforme, sur

tout son trajet. Des lésions aortiques intéressant le tronc coeliaque et les mésentériques y sont très souvent associées. Ce type d'hypertension rénovasculaire n'a en lui-même rien de très particulier en-dehors de la difficulté extrême de prise de tension artérielle. Seule la tension artérielle aux membres inférieurs est quelquefois prenable. Il faut aussi noter la difficulté des indications chirurgicales dans de telles formes : du fait du caractère souvent bilatéral de l'atteinte de l'artère rénale et de l'extension du processus à la paroi aortique et aux vaisseaux voisins. Le seul geste possible étant souvent la néphrectomie.

2 - L'atteinte du tronc coeliaque et des artères mésentériques est fréquente mais très souvent latente. Il peut s'agir, soit de phénomènes douloureux réalisant un véritable angor abdominal (PALOHEIMO - 66 -), soit un syndrome de malabsorption avec dénutrition progressive (SUNADA et INADA).

3 - Dans les formes plus distales, avec atteinte du carrefour aortique débordant parfois largement sur les iliaques et même la partie haute des fémorales, le tableau clinique peut être celui d'une artériopathie chronique des membres inférieurs avec claudication intermittente à la marche ou manifestation d'ischémie permanente.

4 - Le tableau clinique peut aussi être celui d'une coarctation aortique atypique ou sténose sous-isthmique de l'aorte. La lésion sténosante siège soit au niveau de l'aorte thoracique descendante, soit sur l'aorte abdominale. Il existe alors une hypertension artérielle segmentaire, une abolition ou une diminution de la pulsatilité artérielle des membres inférieurs, un souffle de localisation atypique pour une coarctation (-thoracique bas, surtout dorsal ou abdominal), une absence d'érosion costale. C'est en fait l'aortographie qui fait le diagnostic. L'aspect de lésions diffuses intéressant les troncs supra-aortiques et l'aorte thoracique ou abdominale avec sténoses irrégulières et surtout étendues, joint aux manifestations inflammatoires, devrait permettre d'éliminer une forme congénitale de coarctation de localisation atypique.

D - Il existe aussi des formes abdominales pures

Les tableaux réalisés sont ceux décrits dans la forme extensive : hypertension réno-vasculaire, manifestations digestives ischémiques, tableau d'artériopathie des membres inférieurs. Les auteurs font entrer ces observations dans le cadre de la maladie de TAKAYASU sur :

- la notion d'âge, de sexe et de race.

- l'aspect particulier des lésions aortiques radiologiques tout à fait comparable aux formes extensives : aorte abdominale irrégulière et bosselée avec sténose étendue, atteinte des troncs collatéraux localisée à leurs ostia ou à leurs segments proximaux.

- l'existence d'un syndrome inflammatoire,

- enfin, parfois, des lésions histologiques typiques de la maladie de TAKAYASU.

E - La Maladie de TAKAYASU est susceptible de comporter un certain nombre de localisations cardiaques.

Trois types de manifestations ont été décrites :

. coronariennes (nous y reviendrons ultérieurement)

. valvulaires,

. rythmiques.

1 - Manifestations valvulaires

- La présence d'une insuffisance aortique est notée dans environ un tiers des cas (SCHRIRE et ASHERSON - 80). La fuite est en général minime et ne semble pas contribuer à la défaillance cardiaque. L'insuffisance aortique est souvent reconnue cliniquement uniquement sur la présence d'un souffle diastolique de base de forte intensité. Le plus souvent il s'agit d'une insuffisance aortique d'origine annulaire par distension de l'aorte initiale.

- La réduction du calibre de l'aorte et de ses branches peut aussi donner un souffle très intense, et se propageant dans les vaisseaux du cou. Celui-ci est souvent pris à tort pour un souffle de rétrécissement aortique, les larges irradiations de ce souffle vers le dos l'en distinguent. Il est donc essentiel d'ausculter le dos, le cou, l'abdomen de tous les patients.

2 - Quant aux troubles rythmiques, on ne les retrouve que très rarement dans la littérature (FROMENT R - 33),(METUERDITCHIAN thèse 1967). Il s'agit de deux malades présentant un bloc auriculo-ventriculaire avec accidents de type Adams - Stokes.

III - SIGNES PARACLINIQUES

A - Etude biologique et immunologique

1 - La numération montre la plupart du temps une anémie normocytaire soit hypochrome, soit normochrome. Cette anémie est présente chez 34 des 75 patients de NAKAO (63).

2 - Le nombre des leucocytes est peu augmenté, 11 patients sur 77 ont un chiffre supérieur à 10 000 pour NAKAO (63), 3 patients sur 5 pour SAITO et UEDA (74).

NAKAO signale aussi une eosinophilie transitoire (plus de 5 %) dans 9 cas sur 70 étudiés.

3 - L'étude de la coagulation : nombre de plaquettes, temps de coagulation, temps de saignement, taux de prothrombine et thromboélastogramme, est normal chez tous les patients étudiés par NAKAO.

Par contre, une augmentation de la fibrine et du fibrinogène dépassant 400 mg/ml est notée par PALOHEIMO (66) dans 60 % des cas.

4 - La vitesse de sédimentation est presque toujours augmentée. 46 des 76 patients de NAKAO avaient une vitesse de sédimentation égale ou supérieure à 20 à la première heure. En général, la vitesse de sédimentation est élevée pendant la phase précoce et active de la maladie, ceci est suivi par un retour progressif à la normale. La vitesse de sédimentation semble être un bon témoin de l'activité de la maladie. Quant à notre malade, elle a toujours présenté des vitesses de sédimentation augmentées.

5 - Electrophorèse et immunoelectrophorèse.

- Les études électrophorétiques ont mis en évidence une diminution de l'albumine et une augmentation des α. globulines (plus particulièrement des α 2 globulines) et des γ - globulines (tous les cas de SANO et AIBA - 74).

Dans la série de NAKAO et IKEDA -(63) :

. 20 malades ont des taux de α- globulines compris entre 6 et 9,9 ; 32 entre 10 et 13,9 ; 16 entre 14 et 17,9.

. 38 malades ont des taux de γ-globulines compris entre 15 et 24 ; 24 malades entre 25 et 29 ; 6 malades entre 30 et 39.

- De même STRACHAN (87) rapporte les taux de γ. globulines suivants : 12,63 ; 14,58 et 16,19 %.

- A l'immunoélectrophorèse, il s'agit surtout d'une augmentation des IgG, alors que les IgM ne sont augmentés que chez un seul patient (NAKAO-63). Notre observation est particulière par le fait que notre malade ne présente pas d'augmentation des α. globulines ni des γ. globulines ; mais il existe une immunoglobuline G anormale à l'électrophorèse avec une augmentation de l'haptoglobine. (Ces résultats ayant été retrouvés à quatre reprises).

6 - Taux de cholestérol et étude immunoélectrophorétique des lipoprotéines.

. Pour STRACHAN (87), un seul de ses trois malades avait une augmentation des β - lipoprotéines. Par contre, les α. lipoprotéines étaient augmentées dans les trois cas.

. Les taux de cholestérol étudiés par MAEKAWA et ISHIKAWA (55) chez 16 malades étaient 13 fois normaux ou un peu bas, 3 fois légèrement augmentés. Les 5 cas de SAITO, HIROTA et coll. (75) avaient tous des taux normaux.

7 - La C. Réactiv - Protéine, est positive chez 30 sujets sur les 68 étudiés par NAKAO (63), celui-ci pense que la C. Réactiv - Protéine peut être au même titre que la vitesse de sédimentation un indice de l'évolutivité de la maladie. Elle est positive 6 fois sur 16 pour MAEKAWA et ISHIKAWA. SAITO et HIROTA obtiennent 3 résultats positifs sur 5.

8 - La réaction de Waaler-Rose et le test au latex sont négatifs pour la plupart des auteurs.

- 4 réactions positives pour le Waaler-Rose sur 30. et
- 9 réactions positives pour le latex sur 49 (NAKAO).

PALOHEIMO les a cependant trouvées positives dans 14 % des cas. MAEKAWA et ISHIKAWA trouvent un test au latex positif 5 fois sur 12.

Pour LIEVRE et BENICHOU (53), la réaction de Waaler-Rose est positive 14 fois sur 56 (soit 1 fois sur 4) et la réaction au latex est positive 14 fois sur 97.

9 - Le taux des antistreptolysines est supérieur à 500 Unités dans 11 cas sur 61 étudiés. A ce moment là, il n'y avait pas de signes apparents d'infection streptococcique : polyarthralgie, fièvre (NAKAO).

Il est dosé 124 fois par LIEVRE et BENICHOU, il est augmenté 31 fois soit 1 fois sur 4 (pour des chiffres supérieurs à 200 Unités).

10 - Le test de Wasserman est positif chez seulement 2 des 66 patients de NAKAO, sans manifestation clinique concommitante de syphilis.

11 - Les cellules L E sont théoriquement absentes (NAKAO), mais LESSOF et GLYNN (51), JUDGE et al (47) et HIRSCH et al (43) en ont découverts. Ces cellules ont aussi été retrouvées par LIEVRE et BENICHOU (8 cas sur 65) mais elles étaient associées 5 fois à une polyarthrite inflammatoire et une fois à des myalgies diffuses.

12 - De nombreux auteurs se sont attachés à la recherche d'anticorps anti-aorte :

- HIRSCH (43) n'en a pas retrouvé ainsi que STRACHAN (87). Par

contre, d'autres auteurs ont trouvé des résultats positifs :

- NAKAO et IKEDA (63) étudient 7 malades en utilisant comme antigène une suspension d'aorte humaine. Le test d'hémagglutination à l'aide d'hématies tannées est positif 5 fois sur 7 et négatif chez 5 témoins normaux. Chez 4 malades, la réaction d'hémagglutination est inhibée par une suspension d'aorte humaine.

- ITA (45) a recherché des anticorps anti-aorte chez 14 sujets atteints de syndrome de la crosse aortique (dont la majorité souffrait de maladie de TAKAYASU) par la réaction de déviation du complément. La réaction a été positive 12 fois. Par la même méthode, de fixation du complément, UEDA et Coll (91) ont trouvé des anti-corps anti-aorte chez 17 de leurs 23 malades.

Ils précisent que lorsque leur taux a été étudié en série chez un même malade, il a évolué parallèlement aux manifestations cliniques. Ces anticorps anti-aorte ont également été retrouvés dans le sérum des malades par la méthode de fluorescence directe (UEDA et ITO -91).

Les antigènes aortiques ont été trouvés dans la partie superficielle de la média et dans l'adventice sous forme réticulaire ou homogène, entourés de fibres élastiques.

Ces faits témoignent donc de l'existence de phénomène immunologiques mais ne permettent pas de préjuger de leur rôle pathogénique.

13 - Des anticorps antinucléaires ont été retrouvés 6 fois sur 10 par LIEVRE et BENICHOU (53) STRACHAN (87) en a retrouvés chez un de ses 3 malades par une technique d'immunofluorescence. Les résultats étaient négatifs pour les anticorps anti-thyroïde, et anti-cellule pariétale gastrique.

14 - Examens hormonaux.

Aucun des patients de la série de NAKAO et IKEDA n'avaient de troubles hormonaux, l'élimination des catécholamines reste toujours normale, de même qu'habituellement, celle des 17 hydroxy-corticostéroïdes et des 17 Cetostéroïdes. Cependant, ATSUMI (3) a observé chez 21 malades une diminution de leur excrétion urinaire corrigée partiellement par les corticoïdes mais de façon spectaculaire par l'arginine.

La valeur du métabolisme de base reste dans les limites de la normale.

PALOHEIMO (66) note une augmentation du triangle d'hyperglycémie provoquée (11 fois sur 24) et rapporte cette tendance diabétique à un défaut

de vascularisation du pancréas.

Au total :

Les faits biologiques retrouvés le plus couramment chez les malades atteints de la Maladie de TAKAYASU sont :

. l'augmentation de la vitesse de sédimentation tout au moins à un stade précoce.

. l'augmentation à l'électrophorèse des $\alpha 2$ et γ globulines avec à l'immunoélectrophorèse, augmentation des IgG (nous avons vu que notre malade ne présentait pas d'augmentation du taux des Ig G mais qu'il existait, chez elle, une Ig G anormale).

. la présence d'anticorps anti-aorte. Ceci témoigne d'une part, d'un processus inflammatoire et, d'autre part, d'un processus immunologique.

B - L'examen radiologique :

1 - Il doit d'abord comporter une radiographie simple du thorax. Celle-ci est susceptible de montrer deux ordres de signes :

- d'abord, dans quelques cas, des érosions costales témoignant du développement considérable des artères intercostales comme circulation de suppléance.

- ensuite, certaines déformations aortiques visibles dès le cliché simple : calcifications linéaires de l'aorde ascendante (COTSMAN et Coll (39) prétendent qu'il s'agit d'un signe souvent vu et que cela devrait faire suggérer le diagnostic avant l'angiographie), aspect irrégulier du calibre aortique avec, en particulier, convexité gauche de l'aorte descendante rétro-cardiaque.

2 - L'angiographie,

permet un diagnostic extrêmement précis des lésions des différents troncs supra-aortiques ainsi que celles plus distales qui leur sont éventuellement associées.

- La crosse de l'aorte : elle semble être rarement atteinte, quand elle l'est, elle a un aspect irrégulier avec souvent une variation de calibre d'un point à un autre, allure, "boursouflée" du vaisseau, parfois aspect

rigide ou cassé des différentes courbures. SANO, AIBA et SAITO (78) notent 4 cas sur 31 malades où l'arc aortique et la partie proximale de l'aorte descendante est rétrécie de façon importante.

- Les vaisseaux supra-aortiques sont plus souvent atteints.Il existe des sténoses plus ou moins serrées à contours souvent irréguliers, parfois moniliformes, de longueur variable, soit à type d'oblitération complète dont la forme effilée en pointe ou en flammèche est assez caractéristique. Le vaisseau le plus souvent atteint, est la sous-clavière, plus la gauche que la droite, mais volontiers des deux côtés. Les sténoses ou oblitérations siègent à gauche, soit immédiatement à l'origine (il existe alors, très fréquemment, un syndrome de la sous-clavière voleuse), soit de façon un peu plus distale, mais pour PERRIN et BERTHOU, elles n'ont jamais dépassé les quatre premiers centimètres du vaisseau. Certains auteurs admettent des oblitérations pouvant se prolonger jusqu'à l'axillaire.A droite, la lésion siège sur le tronc lui-même dans ses deux ou trois premiers centimètres, soit au niveau du tronc brachio-céphalique. Pour SANO, AIBA et SAITO (78), la sous-clavière gauche est touchée dans tous les cas (31) et la droite dans 22 cas. Le lieu d'obstruction étant plus souvent distal du côté droit ; du côté gauche, il est soit proximal, soit diffus. Notre malade, quant à elle, avait une oblitération complète de l'origine de la sous-clavière droite, et, une oblitération distale de la sous-clavière gauche, puisqu'elle siégeait après l'origine de la vertébrale.Quand l'obstruction est complète, il existe un réseau de collatérales (GOTSMAN - 39). C'est ce qu'on observe chez notre malade.

- Les artères carotides seraient les moins atteintes (BEN NACEUR et Collaborateurs - 7). Par contre, pour SANO et Collaborateurs (78), les carotides primitives sont rétrécies de façon diffuse sur toute leur longueur de leur origine à la bifurcation. Une atteinte bilatérale des carotides primitives est retrouvée chez 15 de leurs 31 malades. Notre malade présentait une sténose à l'origine de la carotide primitive gauche.

- Les artères vertébrales sont plus rarement touchées (GOTSMAN, BECK et SCHRIRE - 39) (BEN NACEUR, HOUISSA et Coll. - 7).

- On note encore plus rarement des atteintes des artères humérales, des carotides droites et gauches et des artères innominées.

- L'aorte abdominale est rétrécie ou complètement sténosée chez 21 des 25 patients de GOTSMAN et Coll (39). Les sténoses siégent le plus

souvent sous le diaphragme ou immédiatement sous l'origine des artères rénales. L'aorte a dans l'intervalle un calibre irrégulier, signe d'une atteinte diffuse et extensive. - Les artères rénales peuvent être atteintes, souvent les deux artères sont touchées. L'artère est rétrécie ou complètement occluse, généralement près de son origine. Le rein du côté atteint, est plus petit. On peut aussi observer des sténoses du tronc coeliaque ou des artères mésentériques, des atteintes du carrefour aortique et des fémorales.

- On a aussi noté la possibilité d'atteinte de l'artère pulmonaire ou de ses branches (GOTSMAN et Coll - 39).

- D'après l'étendue des lésions à l'artériographie, on peut donc reconnaître les différents types d'atteinte que faisait évoquer la clinique :

. l'atteinte de l'arc aortique,

. l'atteinte de l'aorte thoracique descendante et de l'aorte abdominale,

. et l'atteinte extensive groupant les deux types de lésions précédentes.

C - Anatomo - pathologie

- Il s'agit d'une oblitération de l'aorte thoracique et des segments proximaux des gros vaisseaux qui en partent par un processus inflammatoire avec épaississement de la paroi et obstruction plus ou moins complète de la lumière. Les segments distaux sont pratiquement normaux.

Nous avons vu que cette artériopathie peut être plus étendue atteignant les différentes parties de l'aorte et ses branches. Cette maladie artérielle inflammatoire semble à point de départ adventiciel. L'envahissement des tuniques internes est secondaire, ce qui explique l'absence assez fréquente de thrombose artérielle. Il existe un épaississement considérable de l'adventice, réalisant une véritable sclérose péri-vasculaire noyant la périphérie du vaisseau et le faisant adhérer d'une manière très intime aux organes voisins avec des conséquences chirurgicales faciles à prévoir. En 1956, SOULIE, DIMATTEO et VERNANT (84) ont ainsi publié l'observation d'une malade décédée d'urétéro-hydronéphrose par fibrose rétro-péritonéale à partir de l'aorte abdominale et des iliaques ; un autre cas identique a été publié par HARDMEIER et HEDINGER (42).

- A l'ouverture de l'aorte ou des troncs collatéraux atteints, l'endartère apparaît très épaisse, blanchâtre, d'aspect plissé, avec des zones oédémateuses irrégulièrement réparties. Cet épaississement de l'endothélium peut être la cause de sténoses tronculaires, parfois complétées par une thrombose. Les segments atteints sont plus ou moins longs, la limite entre l'aorte pathologique et l'aorte saine étant progressive.

- L'histologie montre des lésions d'âges différents. Dans l'ensemble, il s'agit d'une panartérite scléro-inflammatoire. Les lésions vont du granulome inflammatoire à la sclérose conjonctive cicatricielle. Le granulome inflammatoire est fait de cellules mononuclées (lymphocytes, histiocytes, plasmocytes) et de cellules épithélioïdes. Il n'y a, habituellement, pas de polynucléaires (à la différence de la périartérite noueuse).

La densité des lésions est décroissante de l'adventice à l'endartère :

- dans l'adventice très fibreuse et oedematiée, les infiltrats inflammatoires lympho-plasmocytaires s'agencent autour des vasa-vasorum.

- dans la média, les fibres élastiques sont dissociées et morcelées par des infiltrats inflammatoires. Il existe des zones de fibrose. On peut aussi y observer des cellules géantes qui, pour certains auteurs, permettraient de rapprocher l'artériopathie de TAKAYASU de l'artérite de HORTON ; en fait, on sait, à l'heure actuelle, que ces cellules géantes sont pour la plupart, des élastophages apparaissant toutes les fois qu'on assiste à la destruction massive et rapide des formations élastiques : elles n'ont donc rien de spécifique (PERRIN, BERTHOU et Coll - 67).

- l'intima présente un épaississement considérable par fibrose oedémateuse intense : il peut être à l'origine de sténoses, voire d'oblitérations complètes de la lumière vasculaire, qu'il existe ou non une thrombose associée. L'intensité de ces lésions inflammatoires dépend du caractère plus ou moins évolutif de la maladie. Dans les formes fixées, c'est la sclérose qui prédomine, feutrant l'adventice, mutilant profondément la média, fixant définitivement les sténoses vasculaires par épaississement de l'intima (PERRIN, BERTHOU et Coll - 67). Il faut noter de plus que ces lésions non évolutives peuvent secondairement être le siège d'athérome véritable qui aurait comme particularité de se calcifier rapidement. Les valves aortiques peuvent être touchées, elles sont alors épaissies et petites.

Dans le cadre de la Maladie de TAKAYASU, on a aussi observé des ruptures de l'aorte et des anévrysmes disséquants (MARQUIS, RICHARDSON et Coll. - 56).

Dans les cas sévères, l'apparence de l'aorte une fois ouverte est caractéristique mais non pathognomonique, le signe le plus constant étant l'épaississement de l'intima.

IV - EVOLUTION - PRONOSTIC ET TRAITEMENT

- Cette affection donnant des troubles vasculaires multiples, en particulier de la sphère céphalique, pouvant éventuellement donner des hypertensions ou des troubles cardiaques, pourrait passer pour redoutable. Cependant, si le pronostic doit toujours être réservé, l'évolution est souvent beaucoup moins mauvaise que ce qu'on pourrait prévoir.

- On peut isoler trois types évolutifs différents :

. les formes évolutives ou formes aigües et subaigües, créant des localisations vasculaires multiples et aboutissant d'une seule tenue à des accidents cardiaques ou neurologiques graves en quelques années pendant lesquelles les signes inflammatoires persistent sans arrêt.

. les formes à poussées successives dont témoignenent la fièvre et les modifications biologiques, en particulier, l'accélération de la vitesse de sédimentation avec, entre elles, des périodes plus ou moins prolongées de stabilisation ; ces poussées étant à l'origine d'une aggravation ou d'une extension de la maladie.

. enfin, les formes stabilisées de façon durable, ne paraissant plus évoluer à partir d'un certain stade.

- Pour NAKAO, IKEDA et Collaborateurs (63), dès le début de la maladie, l'état de presque tous les patients se détériore graduellement. Presque la moitié des patients ont des signes cardiaques et pulmonaires qui disparaissent ensuite dans un délai de trois semaines ou plus. En effet, après cela, l'état de la majorité des patients est amélioré et ceci est probablement dû au développement de la circulation collatérale.

NAKAO, IKEDA et Collaborateurs (63) ont étudié la valeur de la vitesse de sédimentation au cours des années d'évolution. Les plus hautes valeurs sont trouvées chez les sujets ayant vécu moins de dix ans après le début de la maladie. Les sujets qui ont vécu plus de vingt ans après la découverte de la maladie ont retrouvé une vitesse de sédimentation normale. Des résultats similaires se retrouvent lorsqu'on dose la C. Réactiv-protéine.

Toujours dans la série de NAKAO et Collaborateurs, sur les six patients qui ont une aggravation progressive de leurs symptômes, deux ont uniquement une aggravation de leurs manifestations oculaires, deux développent une hypertension avec une insuffisance cardiaque, deux malades montrent au niveau de l'aorte une extension du processus inflammatoire résistant à tous les traitements. Sur 84 patients, NAKAO note 6 décès : 3 d'entre-eux sont dus à une insuffisance cardiaque, un de ces 3 malades avait une atteinte des valves aortiques et mitrales, le quatrième patient souffrait d'une angine de poitrine avec péricardite. Chez les deux autres malades, il s'agit d'une mort subite dont la cause est inconnue.

NAKAO et Collaborateurs ont aussi étudié le délai qui sépare le début de la maladie de la mort :

- Délai inférieur à 1 an pour deux malades,
- De 1 an à 4 ans pour 2 autres malades,
- De 20 ans à 29 ans, pour les 2 derniers.

Au total, sur 84 patients, NAKAO note une amélioration des signes chez 12 malades, un état inchangé chez 60 patients, une aggravation chez 6 patients et 6 décès. Pour fixer les idées sur la durée possible de l'évolution, nous pouvons citer les chiffres retenus par le Comité Japonais. Celui-ci admet que la mort survient dans 6 % des cas dans l'année qui suit la découverte de la maladie, dans 25 % avant la 5ème année, dans29 % entre 5 et 10 ans, dans 38 % entre 10 et 20 ans et dans 2 % au-delà de la vingtième année. Il ne faut cependant pas oublier que le début clinique de la maladie se situant très souvent entre 20 et 30 ans, l'espérance de vie des malades n'est,de toute façon, pas très considérable.

D'autre part, puisqu'il s'agit d'une maladie qui survient surtout chez les femmes jeunes, PALOHEIMO (66) a souligné le rôle aggravant de la grossesse et de l'accouchement dans 70 % des cas.

- Le Traitement Médical

- Tous les auteurs sont d'avis d'employer les corticoïdes et l'efficacité relative de ceux-ci est admise par tous. Ils sont surtout employés dans les formes évolutives avec syndrome inflammatoire franc. Les doses varient de 10 mg à 100 mg de Prednisone par jour (KOSZEWSKI et HUBBARD - 49). Certains emploient plutôt l'ACTH (BURSTEIN et al - 13).

NAKAO et Collaborateurs (63) ont administré des cortixoïdes à 29 de leurs malades, une remarquable rémission a été notée chez 5 malades, (le pouls radial est de nouveau palpable), 13 ont eu un résultat satisfaisant. Après le traitement, la vitesse de sédimentation et la C. Réactiv-Protéine tendent à revenir à la normale dans tous les cas. Par contre, ce traitement n'a pratiquement pas eu d'effet chez 11 patients et n'a pu enrayer les signes inflammatoires chez 2 d'entre eux.

- Un deuxième type de médications est employé, ce sont les anticoagulants, dans le but non pas de lever les thromboses constituées, mais dans l'espoir d'éviter ou de limiter la thrombose surajoutée en amont des sténoses. Ils sont utilisés au long cours. NAKAO (63) signale que ce traitement a quelques effets chez seulement douze patients.

- Les vasodilatateurs sont peu utiles. Les salicylés sont utilisés par HIRSCH et al (43).

- PERRIN, BERTHOU et Collaborateurs (67) ont utilisé le chlorambucil (justifié du fait d'un certain nombre de réactions du type immunitaire). Ils l'ont essayé dans une de leurs observations avec un résultat qui paraît encourageant. Après 18 mois de ce traitement, la malade en cause a vu son état tout à fait stabilisé avec même réapparition partielle des pouls périphériques des membres inférieurs et disparition de la gêne fonctionnelle à l'effort. Ces auteurs pensent donc que ce type de médicaments doit au moins être essayé, à condition, bien entendu, de surveiller de manière très étroite les éventuelles modifications hématologiques.

- Le Traitement chirurgical

Selon ROSS et MC KUSICK (73), GORDON - MURRAY aurait été le premier, en 1950, à réaliser une reconstruction des vaisseaux nés de l'arc aortique mais le premier cas publié est celui de GROVE et JULIAN en 1956. ASK - UPMARK et FAJERS estiment que le traitement chirurgical est utile sauf lors de lésions étendues où son apport est négligeable.

L'indication du traitement chirurgical est posée sur la menace céphalique de la maladie de TAKAYASU et le lourd pronostic des complications neurologiques.

CRAWFORD et al (20) et OCHSNER et HEWITT (64) emploient quatre types d'intervention selon l'étendue des lésions : endartériectomie avec ou sans patch, endartériectomie avec pontage ou pontage seul.

La thrombo-endartériectomie n'est réalisable que si la sténose est peu étendue et pas trop proche de l'aorte. Leurs résultats sont bons dans la plupart des cas avec même un bon résultat quatre ans après l'intervention.

Quant au pontage, il est mis en place, soit entre l'aorte et le segment artériel obstrué en aval de la sténose, soit entre la sous-clavière gauche et la carotide primitive gauche. Cette technique a l'avantage de l'abord cervical, qui évite la thoracotomie.

SANO et AIBA (77) étudiant 49 cas opérés, relèvent deux morts opératoires, quatre décès ultérieurs par insuffisance cérébro-vasculaire et six décès d'autres causes, le plus souvent, de tuberculose. Trente-deux opérés ont une survie de deux ans et demi à quinze ans et mènent une vie normale.

- Notre malade a subi, en même temps que le pontage sur les coronaires, un double pontage aorto-axillaire droit et gauche. Dans les suites immédiates, les signes fonctionnels ont disparu et les pouls des membres supérieurs sont normaux et symétriques. Par contre, deux ans plus tard, la malade a de nouveau présenté une symptomatologie d'effort au bras droit. L'angiographie montre l'existence d'une thrombose du greffon aorto-axillaire droit.

V - ETIOPATHOGENIE

- Différentes théories pathogéniques ont été émises concernant cette maladie, dont il faut bien le reconnaître, nous ignorons encore tout des mécanismes physiopathologiques.

- Ainsi, on a pu invoquer un processus allergique à point de départ infectieux, mais il faut découvrir l'agent antigénique. L'origine tuberculeuse invoquée autrefois par les auteurs japonais en raison des cellules géantes trouvées dans la média n'a jamais pu être confirmée et n'est plus admise. Le rôle de la syphilis n'est plus accepté par personne (HIRSCH et Coll. 43). Plusieurs auteurs évoquent la possibilité d'un processus allergique streptococcique. MAEKAWA et ISHIKAWA (55) ont d'ailleurs montré que l'étude immunoélectrophorétique du sérum décelait la fréquence d'une infection streptococcique du groupe A, type I, qui peut être considérée comme un des facteurs exogènes dans la pathogénie de la maladie. SOULIE, DI MATTEO et VERNANT (84) rapportent deux observations où existaient dans les antécédents un RAA avec augmentation des antistreptolysines. il faut dire à l'appui de cette théorie qu'il est possible de réaliser chez l'animal, par sensibilisation au streptocoque, une maladie vasculaire assez voisine de la maladie de TAKAYASU, Une série de cas rassemblés par ASK - UPMARK (2), BIRKE et Collaborateurs (10), LESSOF et GLYNN (51), SANDRING et WELIN (76), comporte soit des antécédents rhumatismaux (RAA - douleurs polyarticulaires), soit une élévation des anticorps anti-streptococciques.

- Certains veulent intégrer la maladie aux affections rhumatismales, mais ils n'ont pas toujours des arguments convaincants tant ils élargissent le cadre de ces maladies. On peut cependant retenir dans une dizaine de cas, la coexistence d'une insuffisance aortique valvulaire, sans qu'il soit toujours possible de préciser si elle a précédé ou suivi l'apparition du syndrome de la crosse aortique. PALOHEIMO (66), sur sa série de 26 cas de maladie de TAKAYASU, constate 4 fois l'existence d'une spondylarthrite ankylosante. STRACHAN et Coll. (87) à propos de trois cas personnels insistent sur l'existence d'une phase initiale, précédant en général de plusieurs années la disparition du pouls et marquée surtout par des manifestations articulaires.

SANDRING et WELIN (76) attribuent une origine rhumatismale à 15 de leurs 24 cas personnels, 4 des 15 semblant avoir une polyarthrite rhumatoïde.

FALICOV et COONEY (30) rapportent un cas de rétrécissement acquis et transitoire d'une sous-clavière chez une jeune fille atteinte de polyarthrite séronégative.

Par contre, pour PALOHEIMO (66), l'étiologie de la maladie de TAKAYASU et de la maladie rhumatismale serait différente, leur survenue concomittante devant être regardée simplement comme témoignant d'un même trouble de base.

BENICHOU précise que s'il est possible que l'inflammation rhumatismale soit capable de déterminer un syndrome de l'arc aortique, ceci ne prouve pas qu'elle soit responsable des cas de maladie de TAKAYASU sans signes rhumatismaux (il faut dire que les lésions de l'aorte au cours de certains types de rhumatismes, en particulier la spondylarthrite ankylosante, paraissent très voisines, mais ici, il ne semble pas exister de diffusion sur les troncs collatéraux).

L'existence de cellules géantes demeure à prouver dans les cas considérés comme rhumatismaux. En outre, il reste toujours à discuter la spécificité de cette cellule géante. En effet, il semble que la réaction giganto-cellulaire représente une réaction mésenchymateuse à un produit ou à un constituant cellulaire qui s'est modifié. Dans l'artérite de TAKAYASU, ce rôle serait joué par des fragments de fibres élastiques. Encore doit-on admettre la nécessité d'une altération bien particulière des fibres élastiques pour provoquer cette réaction giganto-cellulaire. En effet, celle-ci n'est pas retrouvée dans les lésions vasculaires du pseudoxanthome élastique qui ont une individualité indiscutable, grâce à l'atteinte élective du tissu élastique vasculaire associant élastose et élastorrhéxie, et à leur tendance calcifiante. Elle n'est pas constatée non plus dans la périartérite noueuse où la limitante élastique est généralement fragmentée.

La réaction giganto-cellulaire confère donc une originalité certaine à l'artérite de TAKAYASU, mais elle n'en semble guère spécifique. En effet, il est au moins une autre affection où elle est rencontrée et même avec une fréquence supérieure : c'est l'artérite temporale. Mais ici, la topographie, tout au moins initiale, est très différente puisque la localisation élective siège sur la temporale superficielle. Elle atteint par ailleurs des sujets plus âgés et, en principe, le contexte tant étiologique que clinique ne doit laisser planer aucun doute.

Quoiqu'il en soit, la théorie d'une pathogénie allergique a beaucoup de défenseurs.

- L'étiologie rickettsienne a été soutenue par certains auteurs avec beaucoup de constance (DELANOE - 23) - BEN NACEUR et collaborateurs (7) rapportent deux observations où la micro-agglutination de Giroud s'est révélée positive à la fièvre Q et une au typhus murin, mais cela est insuffisant pour attribuer à l'affection une étiologie rickettsienne.

- FROMENT R (33) a pris assez nettement parti en faveur d'une origine dysgénétique de l'affection. Il parle d'une "prédisposition génétique" et rapporte, à cet égard, quelques arguments précis. Plusieurs observations (dont une de R. FROMENT) comportent une anomalie d'origine des branches de la crosse ou une malformation de la crosse elle-même. (ASK - UPMARK - 2 - ; CALDWELL et SKIPPER - 15 - ; FALICOV et COONEY - 30 - ; ROSS et MC KUSICK - 73 -). D'autres signalent la coexistence de coarctation (INADA et Coll. - 44)., de canal artériel, d'anomalies sigmoïdiennes aortiques (DI MATTEO et PICARD).

- La tendance actuelle est d'envisager un mécanisme d'auto-immunisation. PALOHEIMO (66) et STRACHAN (86) considèrent qu'un faisceau d'arguments plaide en faveur de cette hypothèse : la prédominance féminine, la poussée évolutive lors de la grossesse, l'association fréquente à certaines affections rhumatismales, à un lupus érythémateux disséminé, à une polymyosite, toutes maladies auto-immunes. D'un point de vue immunologique, certains autres éléments viennent encore confirmer cette hypothèse : l'hypergammaglobulinémie, la présence possible de cellules de Hargraves, la positivité discutée des tests de Waaler Rose et des tests au latex. D'autres arguments résident encore dans les dépôts de gammaglobulines au niveau des lésions vues en immuno-fluorescence, l'infiltration locale de lymphocytes et de plasmocytes, l'effet souvent favorable de la corticothérapie (J. POULET - 69).

On a aussi décelé dans le sérum des malades des auto-anticorps anti-aorte, mais on peut se demander si ceux-ci ne résultent pas simplement de la destruction du tissu artériel sans témoigner véritablement d'un mécanisme auto-immun. Il est donc évident que leur seule présence ne suffit pas à affirmer la pathogénie de la maladie, car il existe des maladies avec auto-

anticorps (infarctus du myocarde, hépatites virales...), mais dans le cas particulier de la panartérite de TAKAYASU, cette constatation immunologique vient s'ajouter aux autres arguments qui tendent à en faire une maladie par auto-immunisation.

- Aucune de ces hypothèses ne s'étant imposée d'une manière formelle, notre incertitude est encore grande quant à l'étiopathogénie de la maladie de TAKAYASU.

°
° °

LE SYNDROME PREMONITOIRE

- Il semble qu'il existe avant l'apparition des signes d'ischémie brachio-céphalique une période plus ou moins longue pendant laquelle se constituent les lésions et qui serait décelable cliniquement. Déjà en 1954, ASK - UPMARK (2), observe qu'une maladie d'allure rhumatismale avec fièvre précède fréquemment les signes ischémiques de la maladie de TAKAYASU. En 1961, SANDRING et WELIN (76) montrent la ressemblance du stade précoce de la maladie avec un lupus érythémateux. DIXON (25) décrit l'observation d'une femme de 50 ans qui présente depuis une vingtaine d'années des douleurs au niveau des mains, des pieds, des coudes et des épaules, typiques d'une maladie rhumatoïde. Les examens sérologiques étant négatifs. Dix-huit ans après le début de la maladie, elle développe une artérite occlusive touchant plusieurs grosses artères et le diagnostic de maladie de TAKAYASU est alors fait.

HIRSCH (43) note qu'une polyarthrite mobile précède la phase occlusive et les anomalies du pouls et de la tension artérielle chez 4 de ses 5 patients. GITTIK et DAVIDOVICH (37), dans une revue de la littérature russe portant sur 32 cas de 1955 à 1960 notent que quelquefois des douleurs dans les articulations sont présentes dans la phase précoce de la maladie. Sur les 18 patients cités par SCHRIRE et ASHERSON (80) 9 avaient des antécédents de polyarthrite et autres manifestations rhumatologiques.

STRACHAN (87) cite le cas d'une malade de 47 ans qui avait dans ses antécédents une arthrite des 2 genoux et un erythème noueux. Cet auteur estime que le temps qui s'écoule entre le début de la maladie et la constatation d'une anomalie des pouls varie de quelques mois à 39 ans avec "une moyenne de 7,87 années". Dans sa revue de 84 cas d'artérite de TAKAYASU, NAKAO, IKEDA et Collaborateurs (63) notent qu'à peu près 2/3 des malades

ont eu les symptômes suivants : malaises, fièvre, raideurs des épaules, nausées, vomissements, sueurs nocturnes, anorexie, perte de poids et irrégularités de la menstruation. Ces signes apparaissent quelques semaines ou plus avant les signes locaux, ils persistent quelques semaines après l'installation des signes locaux et sont rarement observés à un stade tardif de la maladie.

- Les différents signes observés à la phase précoce de la maladie sont donc les suivants :

. arthralgies, arthrites ou myalgies associées à différents autres symptômes comme : une iritis, une épisclérite, une toux, une fièvre, une anémie, une pleurésie avec ou sans épanchement, une hémoptysie, une péricardite, des rashes cutanés, des ulcères de jambe, et un syndrome de Raynaud et STRACHAN et Collaborateurs (87) concluent : "cette artérite pourrait donc simuler une maladie rhumatoïde : maladie de Still, lupus érythémateux systématisé, fièvre rhumatoïde, brucellose, syndrome de Reiter, syndrome de Behçet, polymyalgie rhumatoïde, artérite à cellules géantes, polyartérite noueuse et érythème noueux."

Le diagnostic clinique doit être fait sur la présence de souffles continus au niveau du cou ou de l'abdomen, et sur une inégalité ou un asynchronisme des pouls artériels (STRACHAN et Coll - 87 -). Le diagnostic est confirmé par l'élévation de la vitesse de sédimentation et les anomalies de l'électrophorèse des protéines à un stade précoce de la maladie (NAKAO, IKEDA et Coll. 63).

- Ces différentes manifestations du syndrome prémonitoire sont retrouvées dans une observation de ROBERTS et Collaborateurs (71). Ceux-ci dans un article intitulé, non sans humour "the prepulseless phase of pulseless disease or pulseless disease with pulses" rapportent le cas d'une femme de 46 ans qui avait présenté plusieurs épisodes de fièvre, frissons, nausées, vomissements, ainsi qu'un "gonflement et une sensibilité des extrémités des doigts". Ces épisodes duraient 5 à 7 jours entre lesquels, la malade ne présentait aucun symptôme jusqu'à ce que s'installe une anorexie avec perte de poids, ceci à peu près deux mois après le début de la maladie. Le premier épisode s'était situé en Octobre 1965. Au cours des différentes hospitalisations, on découvre une anémie normochrome normocytaire et une augmentation

des IgG. Ce n'est qu'en Mai 1966 qu'un souffle systolique est entendu pour la première fois au bord gauche du sternum. La vitesse de sédimentation est alors à 127 à la 1ère heure. Les épisodes de fièvre se reproduisent périodiquement et ceci malgré un traitement antibiotique. En un an, la malade a perdu 18 kilos. En août 1966, il n'existe aucun signe d'appel au niveau des pouls. Pendant les quatre derniers mois d'hospitalisation, la malade a un frottement pleural qui s'accroît lors des épisodes fébriles, un souffle systolique variable et un doux roulement diastolique. Le 16 décembre 1966, la malade meurt dans un tableau d'insuffisance ventriculaire gauche. A l'ECG, on note une élévation progressive du segment ST. Le diagnostic d'artérite de TAKAYASU est fait sur l'anatomo-pathologie et la persistance de l'augmentation de la vitesse de sédimentation et ROBERTS conclue que "l'intensité de cette forme avancée de la maladie sans pouls a empêché la reconnaissance de la maladie à son stade précoce".

- Certains auteurs utilisent le terme de "phase active" pour désigner le syndrome prémonitoire, il semble que cela est discutable car la disparition des pouls ne signifie pas, pour autant, l'extinction du processus inflammatoire (nous avons vu que la vitesse de sédimentation peut rester très longtemps élevée - NAKAO - 63).

Nous n'avons pas retrouvé l'asthme dans les manifestations signalées du syndrome prémoritoire. Notre malade n'avait aucun antécédent personnel d'asthme jusqu'en 1971. Pendant cette année là, elle présente plusieurs crises d'asthme.

La dernière crise se produira en Novembre 1971. Il semble que la chronologie de ces crises, avec leur apparition brutale, puis leur disparition totale puisse permettre de les inclure dans le cadre du syndrome prémonitoire. Si cette hypothèse est exacte, notre observation apporte un élément nouveau à la sémiologie de la maladie de TAKAYASU : la possibilité que le syndrome prémonitoire se manifeste par des accès de dyspnée asthmatiforme.

L'intérêt de cette phase est particulièrement grand car le diagnostic à ce stade de la maladie et le traitement par des anti-inflammatoires permettraient de limiter les lésions et ainsi, de réduire les séquelles de la phase cicatricielle. Il faut donc rechercher plus attentivement devant de

tels symptômes, les signes artériels tels que douleur locale sur les carotides et les sous-clavières et modification même discrète du pouls.

°

° °

LES MANIFESTATIONS CORONARIENNES AU COURS DE LA MALADIE DE TAKAYASU

- L'atteinte coronarienne paraît anatomiquement assez fréquente. Elle est signalée dès les premières descriptions de l'affection (COTA - 65- ; ASK-UPMARK - 2 - qui retrouvent 4 patients dans une revue de 100 cas ayant une angine de poitrine).

- En 1955, R. FROMENT, rapporte au cours du XXXème Congrès français de médecine à ALGER (31), le cas d'une jeune malade présentant des signes ischémiques aux membres inférieurs et supérieurs dès l'âge de 13 ans. A 20 ans, apparaît une angine de poitrine d'effort avec signes ECG d'infarctus postéro-diaphragmatique. La malade meurt subitement, à 34 ans, après une courte scène d'insuffisance cardiaque post-gravidique.

I - SIGNES CLINIQUES

- Les différentes manifestations de l'insuffisance coronarienne dans la maladie de TAKAYASU peuvent se regrouper ainsi : On peut avoir

- soit : . un angor typique avec le plus souvent des signes électrocardiographiques,
- soit : . un infarctus du myocarde diagnostiqué cliniquement avec ou sans angor le précédant,
- soit : . des signes ECG sans signes cliniques.

1 - Les signes fonctionnels évoquant l'angor coronarien sont assez souvent retrouvés dans la littérature (FROVIG et LOKEN - 36). En 1960, MARTY et MOLLAREL signalent le cas d'une malade ayant un angor d'effort avec à l'ECG une lésion sous-endocardique latérale.

SCHRIRE et ASHERSON (80) rapportent le cas d'une femme de 32 ans qui présente une douleur rétrosternale à type de brûlure, celle-ci irradie vers la mâchoire et l'intérieur du bras gauche et dure environ 3/4 d'heure à une heure. Les crises sont d'abord quotidiennes puis deviennent moins fréquentes. L'ECG montre des anomalies du segment ST sur le ventricule gauche. NAKAO et IKEDA (63) retrouvent des signes d'angine de poitrine chez 11 de ses 84 malades mais nous n'avons pas les critères électriques.

MAEKAWA et ISHIKAWA (55) notent une insuffisance coronarienne typique confirmée par l'ECG dans 13 cas sur 16.

SAITO, HIROTA et Collaborateurs (75) citent le cas d'une malade (observation N° 5) qui, dix ans après les premiers signes de la maladie, développe des crises d'angine de poitrine à l'effort. Il existe à l'ECG des anomalies du segment ST et de l'onde T. R. FROMENT et Collaborateurs (35) cite encore trois maladies de TAKAYASU avec angor d'effort.

Enfin, YOUNG (94) cite le cas d'une jeune étudiante qui présente sa première crise d'angine de poitrine à 18 ans, nous reviendrons ultérieurement plus longuement sur cette observation puisqu'il s'agit de la première malade sur laquelle a été faite une intervention sur les coronaires.

Notre malade présentait, elle aussi, un angor d'effort typique fait de douleurs précordiales constrictives irradiant vers la mâchoire et le bras gauche, survenant à la marche et cessant à l'arrêt. Par contre, chez elle, l'ECG était normal au repos et n'était modifié qu'à l'effort.

2 - A côté des angors d'effort typiques, nous avons retrouvé dans la littérature, des tableaux d'infarctus du myocarde qui sont cliniquement et électrocardiographiquement plus ou moins bien individualisés.

Nous avons rapporté plus haut, le cas de R. FROMENT (31). BARKER et EDWARDS (4) cite le cas d'une femme de 64 ans admise à l'hôpital pour une

dyspnée et une douleur rétro-sternale irradiant vers le cou. Les crises d'angor se répètent depuis deux mois. Les pouls des deux bras ne sont pas perçus, ni celui de la sous-clavière gauche. A l'ECG, infarctus antéro-latéral. La malade meurt dans un tableau d'insuffisance cardiaque.

JUZI (48) observe, lui aussi, des infarctus du myocarde dans la maladie de TAKAYASU.

En 1972, ROSEN et GATON (72), rapportent le cas d'un homme de 44 ans qui meurt peu de temps après son entrée à l'hôpital dans un tableau de défaillance cardiaque aigüe. Depuis 20 ans, le malade se plaignait d'une douleur constrictive dans la poitrine, spécialement à l'effort, puis apparurent des syncopes à l'effort. Dans les deux dernières années, les ECG montraient des signes d'insuffisance coronaire. A l'entrée à l'hôpital, l'ECG montrait un infarctus antérieur récent.

3 - Il peut aussi n'exister aucun signe fonctionnel d'insuffisance coronarienne, l'ECG montrant seul des anomalies et ceci souvent à un stade ultime. L'anatomo-pathologie confirme alors le diagnostic évoqué sur l'ECG.

Quant au cas présenté par CASTLEMAN et MC NEELY (17), il s'agit d'un homme de 45 ans présentant une défaillance cardiaque. L'ECG montre des modifications mineures du segment ST et de l'onde T. Les SGOT sont à 28 unités et les LDH à 720 unités. Le malade n'a aucun signe fonctionnel en faveur d'une insuffisance coronaire. Survient une fibrillation ventriculaire qui est réduite par un choc électrique, après celui-ci, l'ECG montre une ischémie lésion postérieure. Une fibrillation ventriculaire non réduite entraîne la mort du malade. L'anatomo-pathologiste va faire le diagnostic qui n'avait pas été évoqué sur la clinique : infarctus ancien sur le ventricule gauche et infarctus étendu récent du septum ventriculaire, "la cause du récent et de l'ancien infarctus du myocarde n'étant pas l'athérosclérose des coronaires, mais une artérite non spécifique."

- Les signes cliniques retrouvés dans l'insuffisance coronarienne de la maladie de TAKAYASU n'ont donc rien de spécifiques. Ils ne diffèrent en rien de ceux de l'insuffisance coronarienne d'autre origine. Comme dans ces cas, l'atteinte des coronaires peut être silencieuse tant au point de vue clinique qu'électro-cardiographique et ne se révéler qu'à l'examen anatomopathologique.

II - ANATOMO-PATHOLOGIE

1 - L'atteinte coronarienne ostiale ou juxta-ostiale peut rapprocher beaucoup cette affection de l'aortite syphilitique, dont cependant différent, par ailleurs, fondamentalement les sténoses tronculaires de la gerbe vasculaire sus-aortique. L'atteinte des ostia coronaires est souvent retrouvée dans la littérature : MYERS et collaborateurs (62) ; DANARAJ et WONG (21) ; TAKEDA, OONEDA et Collaborateurs (89), JUZI (48). Chez la malade de BARKER et EDWARDS (4), les artères coronaires ne montrent aucune trace d'athérome mais les ostia sont très rétrécis, le gauche mesurant environ 2 mm de diamètre et le droit 3 mm, dans leur partie distale, les artères coronaires sont remaniées par la même réaction inflammatoire que celle qui touche l'arc aortique et l'aorte thoracique. Ces données sont retrouvées chez le malade de CASTLEMAN et MC NEELY (17) où les orifices des coronaires droite et gauche sont rétrécis par un épaississement de l'intima aortique dû à une prolifération fibroblastique. L'adventice et la média sont remaniés par une inflammation chronique et une fibrose avec une endartérite oblitérante des vasa-vasorum. Les artères coronaires sont atteintes par le processus inflammatoire.

2 - On retrouve aussi des atteintes tronculaires, ainsi ROBERTS et Collaborateurs (71) au sujet de la malade citée dans le syndrome prémonitoire, reproduit les coupes des artères coronaires rétrécies, 3 cm après l'origine pour la coronaire droite et pour la gauche, 1,5 cm après l'origine della branche inter-ventriculaire antérieure. La lumière est rétrécie par une prolifération de l'intima et de l'adventice.

Pour la malade de ROSEN et GATON (79), l'autopsie retrouve un péricarde blanchâtre, épaissi et plissé tout le long de l'interventriculaire antérieure. Les ostia des deux artères coronaires sont normaux, mais sur la coronaire gauche, un court segment de la partie proximale du vaisseau est encerclée par un anneau épais de tissu fibreux ce qui rétrécit la lumière de la coronaire, la partie distale du vaisseau est normale.Sur la branche interventriculaire antérieure : la lumière de l'artère est complètement bouchée par une matière molle et jaunâtre. Des sections transversales révèlent qu'il existe une fibrose. Le segment bouché mesure environ 3,5 cm de long. La partie distale de la coronaire est normale. Sur l'artère coronaire droite, il existe un segment semblable de 2,5 cm de long et 1,5 cm d'épaisseur, ceci à 1 cm de l'ostium.

Enfin, l'atteinte peut être ostiale sur une coronaire et tronculaire sur l'autre coronaire (SCHRIRE et ASHERSON - 80).

3 - Histologie.

L'histologie de ces segments montre une destruction complète des parois des vaisseaux qui sont remplacées par des fibres de collagène. Ces fibres s'étendent jusque dans le tissu périartériel entourant les nerfs et les petits vaisseaux, entre les fibres, on trouve des plasmocytes et des lymphocytes. L'épicarde est envahi par un infiltrat de monocytes. La lumière des coronaires est obstruée par un tissu de granulation infiltré par le même type de cellules.

A distance des segments touchés, la paroi des coronaires ne montre qu'un infiltrat de la média, des plaques dans l'intima et des épaississements faits de collagène dans l'adventice. Le fait que la fibrose touche les tissus périartériels et s'étend jusqu'à l'épicarde n'a jamais été vu dans les autres types d'atteinte des coronaires.

SAITO, HIROTA et Coll. (75) ont recueilli dans la littérature, 19 cas de maladies de TAKAYASU ayant des lésions coronaires à l'autopsie. Pour l'un d'entre eux, il s'agit d'une rupture d'un anévrysme de la coronaire gauche (MUNOZ et CORREA), il y a 17 rétrécissements des ostia (4 d'entre eux touchent les 2 coronaires) et une obstruction touchant les ostia droit et gauche. L'intima est épaissi chez 7 malades, 5 fois il existe une infiltration cellulaire de la média et 3 fois de l'adventice. Sur les 19 autopsies, il existe 7 infarctus du myocarde.

- L'atteinte coronaire peut donc être triple :

. franchement ostiale, de façon analogue à la syphilis, les troncs étant macroscopiquement sains et présentant, au plus, histologiquement une discrète infiltration cellulaire inflammatoire, alors que cette inflammation est majeure sur la paroi aortique. L'altération ostiale consiste d'ailleurs beaucoup plus souvent en un rétrécissement plus ou moins serré qu'en une oblitération totale (un seul cas dans la littérature VINIJCHAIKUL 92). Ce fait explique peut être la relative rareté de l'angine de poitrine.

. tronculaire avec une infiltration cellulaire inflammatoire majeure : soit très proximale et véritablement juxta-ostiale, soit plus distante (jusqu'à 3 cm dans un cas de ROBERTS 71), mais presque toujours accom-

pagnée de remaniements ostiaux. Conséquence logique de cette atteinte trondulaire, l'infarctus myocardique paraît bien moins exceptionnel que dans la syphilis.

. enfin, il ne faut pas oublier que l'artériosclérose se superpose très vite à l'artériopathie de TAKAYASU et peut atteindre les coronaires pour son propre compte (SCHRIRE et ASHERSON - 80 -).

III - FREQUENCE

- A l'autopsie, de telles lésions coronariennes sont relativement fréquentes : environ 20 % des cas pour PERRIN, BERTHOU et Collaborateurs (67), 30 % des cas pour ROSEN (72) et JUZI (48). Mais elles restent très souvent latentes (dans près de la moitié des cas, elles ne sontpas reconnues cliniquement). Elles peuvent, aussi, être à l'origine de morts subites inexpliquées. L'angine de poitrine n'est mentionnée que dans environ 8 % des cas de la maladie (11 cas sur 84 pour NAKAO, IKEDA et Collaborateurs - 63).

Un infarctus du myocarde s'est caractérisé au moins électrocardiographiquement dans moins d'un cas sur deux (11/25 R. FROMENT - 35) d'atteinte coronarienne.

Quant à la question de savoir, quelle est la fréquence de la maladie de TAKAYASU dans l'angine de poitrine, GUERMONPREZ, HIMBERT et HILGEN (40), signalent que 3 % des angines de poitrine par obstruction coronaire ne sont pas d'origine athéroscléreuse. "L'angine de poitrine syphilitique par atteinte ostiale serait retrouvée dans 2,8 % des cas". "Les localisations coronaires des maladies artérielles diffuses ne totalisent que 0,8 % des angines de poitrine non athéroscléreuses. Signalons que l'élastorrhexie comporte une localisation coronaire 1 fois sur 5, s'il s'agit de sujets jeunes et que la localisation coronaire de l'artériopathie du type TAKAYASU a été récemment confirmée par R. FROMENT."

IV - LA CORONAROGRAPHIE

- Il y a peu de coronarographies rapportées dans la littérature FROMENT en 1971 (34) en décrit deux, et, plus récemment, YOUNG en 1973 (94), rapporte le cas d'une jeune fille chez qui la coronarographie a été un prélude à l'intervention chirurgicale.

- Notre observation apporte donc un des premiers documents coronarographiques et chirurgicaux.

- Nous avons cependant trouvé trois autres coronarographies dans la littérature :

. Il s'agit de deux cas signalés par GOTSMAN, BECK et SCHPIRE (39) chez qui la coronarographie montre que le sang des artères coronaires est "volé" au profit du segment de l'aorte malade, mais les auteurs ne mentionnent pas les signes cliniques correspondants. ROBERTS (71) chez la malade dont nous avons rapporté précédemment la clinique et l'anatomo-pathologie, avait pratiqué une aortographie, sur celle-ci les artères coronaires et leurs branches paraissaient normales, ce qui sera démenti par l'anatomo-pathologie.

- FROMENT, NORMAND et CAHEN (33) rapportent l'observation d'une femme de 32 ans présentant depuis 4 mois une angine de poitrine de marche typique. L'ECG d'effort est nettement positif. La coronarographie montre d'importantes sténoses (70 % à gauche, 50 % à droite) des trois ou quatre premiers millimètres des troncs coronariens, le reste du réseau est sain. L'artériographie montre un rétrécissement de 50 % environ sur 2 à 3 cm de la sous-clavière gauche après la naissance de la vertébrale et de 30 % environ à l'origine de la sous-clavière droite. La deuxième observation rapportée par ces mêmes auteurs, est celle d'une femme de 50 ans admise en unité de soins intensifs pour une scène de thrombose coronarienne. A l'ECG : ischémie lésion-antéro-latérale. L'artériographie montre une oblitération complète de la sous-clavière droite de suite après la naissance de la vertébrale, avec une très discrète sténose symétrique de la sous-clavière gauche. La coronarographie montre une image d'oblitération presque complète de l'ostium coronaire gauche, avec grosse coronaire droite saine réinjectant la totalité des troncs gauches par un très riche réseau collatéral.

Les données de la coronarographie permettent d'affirmer le diagnostic de maladie de TAKAYASU : dans la première observation, où la sténose de la sous-clavière est d'emblée évocatrice, l'atteinte bilatérale juxta-ostiale, avec troncs par ailleurs sains, n'est pas dans la note de l'athérosclérose. Pour la deuxième observation, l'oblitération ostiale gauche quasi complète, réalise un aspect qu'on ne rencontre jamais dans l'athérosclérose, mais seulement, éventuellement, dans l'aortite syphilitique ; ce dernier diagnostic est ici récusé non seulement par la négativité des réactions sérologiques correspondantes, mais aussi, par l'oblitération tronculaire, à distance de l'aorte, de la sous-clavière droite.

- Pour notre malade, la coronarographie sélective faite par le Dr GUERMONPREZ montre :

. une sténose de l'artère coronaire gauche sur le tronc commun aussitôt après l'ostium dans les 5 premiers millimètres,

. une occlusion complète de la coronaire droite à 2 ou 3 mm de l'origine.

L'aspect de ces lésions éliminent une étiologie athéromateuse, puisque le reste du réseau coronaire est normal.

Il pourrait évoquer une syphilis mais les réactions sérologiques sont négatives et il n'y a pas de calcification.

- Ces lésions tronculaires bien limitées avec un réseau coronaire par ailleurs normal, font envisager un traitement chirurgical. Il est bien tentant de penser, en effet, qu'en supprimant ces lésions, la chirurgie supprimerait, en même temps, l'angor qui limite les activités de la malade.

V - LE TRAITEMENT

Il existe cinq méthodes de revascularisation directe des artères coronaires : la plastie d'élargissement, l'endartériectomie, la résection greffe, la désobstruction ostiale et le pontage aorto-coronarien.

Nous ne parlerons que des deux dernières qui nous intéressent plus dans le cadre de la maladie de TAKAYASU.

1 - La désobstruction ostiale, est un des traitements de l'angine de poitrine par aortite syphilitique. Les plaques de fibrose souvent calcifiées qui tendent, dans cette maladie, à envahir et à masquer l'ostium coronarien, sont aisément décollables. En pratique, par aortotomie sous circulation extra-corporelle, la désobstruction ostiale ne soulève pas de grandes difficultés. FROMENT, NORMAND, CAHEN (34) pensent que cette technique pourrait être utilisée dans l'angine de poitrine de type TAKAYASU, ceci lorsque l'obstruction est franchement ostiale, mais les lésions aortiques s'avèrent habituellement plus inflammatoires dans la maladie de TAKAYASU que dans la syphilis, l'obstruction risquerait peut être alors de se reproduire plus facilement et compromettrait ainsi le résultat de l'intervention.

2 - Le pontage aorto-coronarien semblerait plus indiqué dans les cas où l'obstruction est tronculaire ou même juxta-ostiale. Le seul cas d'angine de poitrine dans la maladie de TAKAYASU ayant été traité chirurgicalement, est celui rapporté par YOUNG et Collaborateurs (94) :

Il s'agit d'une étudiante de 18 ans qui, en décembre 1971, ressent, pour la première fois une douleur dans le côté gauche de la poitrine et dans les deux épaules, ceci à l'effort. La douleur devient de plus en plus invalidante, la malade ne peut pratiquement plus marcher, en janvier 1972, elle est obligée d'arrêter ses études. Pendant l'été 1971, elle avait eu des épisodes d'engourdissements des membres inférieurs. Comme autre signe fonctionnel, elle a une dyspnée à l'effort et une vision plus trouble de l'oeil droit. A l'examen, il existe un souffle sur la carotide droite, le pouls, à ce niveau, est diminué. Les pouls fémoraux sont retardés et faibles par rapport aux pouls brachiaux. Aucun pouls n'est palpé aux membres inférieurs. L'électrocardiogramme montre des petites ondes R de V1 à V3 et une hypertrophie ventriculaire gauche. L'ECG d'effort est positif. A l'angiographie, il existe une sténose (50 %) de la carotide I droite, mais l'arc aortique et ses principales branches semblent normaux .Sur l'aorte thoracique : sténose (60 %) au niveau de la 7ème ou 8ème vertébrale dorsale. Sur l'aorte abdominale : rétrécissement irrégulier au niveau des artères rénales, s'étendant

sur 6 à 7 cm. La coronarographie montre une sténose à 95 % sur la coronaire gauche au niveau de son ostium. La coronaire droite et la circonflexe sont normales ainsi que l'interventriculaire antérieure. Une branche diagonale de l'interventriculaire antérieure est sténosée à 70 %, dans sa partie moyenne. La ventriculographie montre une hypokinésie de la paroi antérieure mais la chambre ventriculaire se contracte bien. Un pontage aorto-coronaire est fait le 8 avril 1972. Les pontages (veine saphène interne) sont implantés de l'aorte à l'interventriculaire antérieure, et aux branches diagonales et marginales de l'artère coronaire gauche. Plus d'un an après l'intervention, la malade n'a aucun symptôme d'angine de poitrine. Des ECG d'effort sont négatifs.

- Notre malade est donc la deuxième à avoir subi une intervention chirurgicale pour coronarite dans le cadre de la maladie de TAKAYASU.

L'indication du pontage aorto-coronaire a d'abord été clinique :

. angor invalidant chez une femme jeune. Cette indication est confirmée par la coronarographie :

. sténose serrée (99 %) dans les 5 premiers millimètres du tronc commun gauche. Ceci constitue même en l'absence de signe fonctionnel une indication au pontage (DI MATTEO).

Rappelons qu'il existait, en outre, à la coronarographie, une occlusion totale de la coronaire droite 2 à 3 mm après l'ostium. On sait que dans les atteintes tronculaires, l'infarctus du myocarde est plus fréquent, le pronostic vital en est donc assombri.

D'autre part, l'intervention est possible puisqu'il n'existe aucune autre lésion sur le réseau coronaire d'aval et que la cinétique ventriculaire gauche n'est que faiblement perturbée. Un double pontage aorto-interventriculaire antérieure et aorto-circonflexe est donc pratiqué le 9 avril 1973.

Dans les deux ans qui ont suivi cette intervention, la malade n'a eu aucun signe d'angine de poitrine. Mais le recul dont nous disposons pour juger de ce cas est bien court. On peut se demander si la notion de panartérite scléro-inflammatoire plus ou moins diffuse ne pourrait pas compromettre le devenir de la greffe veineuse en diminuant sa perméabilité proximale ? Le pontage artériel (mammaire interne)ne peut pas être envisagé à cause de la sténose sous-clavière proximale qui est si fréquente dans la maladie de TAKAYASU.

D'autre part, si l'on considère que l'évolution des cas de Maladie de TAKAYASU avec atteinte coronarienne est très souvent fatale et que le traitement médical, en particulier, les corticoïdes, ne peut que diminuer les réactions inflammatoires, ces deux interventions chirurgicales ouvrent un nouvel horizon pour ces malades. Mais la rareté de l'affection ne permettra pas, de sitôt, d'acquérir une expérience valable sous cet angle chirurgical.

°

° °

CONCLUSION

La maladie de TAKAYASU réalise un syndrome de la crosse aortique par aortite inflammatoire non spécifique ; elle atteint presqu'exclusivement les femmes. Quoiqu'elle soit peu fréquente, ses principaux caractères cliniques commencent à être bien connus, si sa pathogénie reste mystérieuse.

Ce travail rapporte une observation remarquable par deux points : d'une part la nature du syndrome prémonitoire ; d'autre part l'abord thérapeutique de l'atteinte coronarienne.

Chez une femme de 43 ans le diagnostic de maladie de TAKAYASU est suspecté sur la survenue d'une symptomatologie d'effort accompagnée d'une abolition des pouls aux membres supérieurs. Avant la survenue de ces symptômes, la malade a présenté pendant plusieurs mois des crises d'asthme typiques, qui ne se sont pas renouvelées par la suite. La symptomatologie d'effort des membres supérieurs s'accompagne d'un angor d'effort invalidant. L'aortographie montre des lésions de sténose ou d'oblitération des troncs supraaortiques. La coronarographie sélective montre une oblitération de l'origine de la coronaire droite, et une sténose très serrée du tronc de la coronaire gauche. Sur le plan biologique on note l'existence d'une immunoglobuline G anormale. L'intervention chirurgicale comporte un pontage aorto-sous-clavier bilatéral, et un double pontage aorto-coronarien (sur l'interventriculaire antérieure et la circonflexe gauche). Le résultat fonctionnel est bon à distance avec disparition de l'angor depuis deux ans.

Le syndrome prémonitoire est constitué par divers signes cliniques qui précèdent, avec un délai variable, la phase d'abolition des pouls. Il est retrouvé dans 2/3 des observations de maladie de TAKAYASU. Notre observation pourrait être la première où ce syndrome prémonitoire est constitué

par l'existence de crises de dyspnée paroxystique asthmatiforme.

L'atteinte coronarienne, clinique ou seulement anatomique, est retrouvée dans 20 % des cas de maladie de TAKAYASU. Sur la plan clinique elle réalise une insuffisance coronarienne d'allure banale avec angor et/ ou infarctus du myocarde, d'évolution sévère.

Sur le plan anatomique, l'atteinte coronarienne est souvent ostiale, mais moins fréquemment tronculaire comme c'est le cas dans notre observation. Des lésions athéromateuses peuvent s'associer à l'atteinte spécifique de la maladie de TAKAYASU.

Cette localisation peut être précisée in vivo par la coronarographie sélective. Mais celle ci semble rarement avoir été réalisée puisque nous n'avons retrouvé en dehors de notre observation que six cas rapportés ayant bénéficié de cet examen.

L'attitude thérapeutique obéit aux mêmes règles que dans les autres formes d'insuffisance coronarienne : une intervention chirurgicale est indiquée si l'angor est rebelle au traitement médical et/ou si les lésions paraissent menaçantes à la coronarographie. L'atteinte proximale dans la maladie de TAKAYASU rend ces lésions électivement accessibles au traitement chirurgical, en particulier au pontage aorto-coronarien. Cependant notre observation constitue seulement le deuxième cas où un pontage aorto-coronarien a été réalisé dans une maladie de TAKAYASU.

°

° °

Vu, le Président de Thèse :

Professeur CATINAT

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur DEBRAY

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Président de l'Université de PARIS VI

Professeur HERPIN

BIBLIOGRAPHIE

1 - ALONSO T.
Enfermedad sin pulso en dos hermanas.
Angiologia, 1962, 14, 132.

2 - ASK-UPMARK E.
One "pulseless disease" outside of Japan.
Acta Med Scand. 1954, 149, 161.

3 - ATSUMI T.
Decreased fibrinolytic activity and urinary excretion of steroids in Takayasu's disease and the favorable effect of anginin (bradikinin antagonist) treatment.
Jap. Circul. J. 1968, 30, 85.

4 - BARKER N.W. and EDWARDS J.E.
Primary arteritis of the aortic arch.
Circul. 1955, 11, 486.

5 - BENEDICT W.L. et WAGENER H.P.
Les lésions oculaires de la maladie des sujets sans pouls.
Amer. J. Med. Sc 1958, 2, 220.

6 - BENICHOU Ch.
Maladie de Takayasu et maladie de Horton.
Coeur et Med. Int. 1967, 1, 29.

7 - BEN NACEUR M. HOUISSA D., MAAMOURI T., HAFSIA Met DITE B.
Les artériopathies tronculaires non athéroscléreuses.
Arch. Mal. Du Coeur 1971, 5, 607.

8 - BENNET J.

Aorto-artériographie dans le syndrome de Takayasu.
Encyclopédie Méd. Chirur. T 2, 314, A 10, 3 f.

9 - BERTHOU J.B.

Les artériopathies de type Takayasu.
Thèse Lyon 1969.

10 - BIRKE G., EJRUP B., et OLHAGEN B.

Pulseless disease. A clinical analysis of ten cases.
Angiology 1957, 8, 433.

11 - BLONDEAU M.

Les syndromes de la crosse aortique.
Rev. du Prat. 1963, 13, 413.

12 - BOSLY A., DAUTREBANDE J., LEBACQ E.

Maladie de Takayasu : Revue de la littérature à propos d'un cas.
Lille Médical 1971, 16, 562.

13 - BURSTEIN J., LINDSTROM B., WASATJERNA C.

Aortic arch syndrome. A survey of five cases.
Acta Med Scand. 1957, 157, 365.

14 - CACCAMISE WC and WHITMAN JF.

Pulsell disease. A preliminary case report.
Amer. Heart J. 1952, 44, 629.

15 - CALDWELL RA et SKIPPER EW.

Pulseless disease. A report of five cases.
Brit. Heart J. 1961, 23, 53.

16 - CASTLEMAN B.

Case records of the Massachusetts General Hospital.
New England J. Med 1961, 264, 671.

17 - CASTELMAN B, and MC NEELY B.

Case records of the Massachusetts General Hospital.
New England J. Med. 1967, 277, 1025.

18 - CHELLOUL N, AMOUROUX J, et ROUJEAU J.
Problèmes diagnostiques des vascularites nodulaires dites spécifiques. Sem. Hop. de Paris. 1969, 45, 2585.

19 - CHERMET J et PICARD JD.
Maladie de Takayasu avec localisations sur des artères de petit calibre. Ann. Radiol. 1971, 14, 497.

20 - CRAWFORD, DE BAKEY, MORRIS, COOLEY.
Trombo-obliterative disease of the great vessels arising from the aortic arch.
J. Thoracic and Cardiovasc. Surg. 1962, 43, 38.

21 - DANARAJ TJ and WONG HO.
Primary arteritis of the abdominal aorta in children causing bilateral stenosis of the renal arteritis and hypertension.
Circul. 1959, 20, 856.

22 - DANARAJ TJ, WONG HO and THOMAS MA.
Primary arteritis of the aorta causing renal artery stenosis and hypertension.
Brit. Heart J. 1963, 25, 153.

23 - DELANOE G.
Sur le rôle des rickettsioses atypiques ou méconnues dans la pathologie vasculaire.
Sem. Hop. Paris 1963, 39,40.

24 - DI MATTEO
Pontages aorto-coronaires. Indications et résultats.
Rev. Prat. 1975, 25, 1843.

25 - DIXON A.
Rheumatoid arthritis with negative serological reaction.
Am. Rheumat. Dis. 1960, 19, 209.

26 - DUBOST CH et COMBIER R.
Techniques directes de revascularisation.
Chirurgie de la maladie coronarienne. Soixante-quatorzième congrès français de chirurgie. page 98.

27 - ECOIFFIER J.
Bilan artériel coronaire.
Rapport du soixante-quatorzième congrès de chirurgie. page 35.

28 - EFFLER DB, FAVALORO RG, GROVES LK and LOOP FD.
The simple approach to direct coronary artery surgery.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1971, 62, 503.

29 - EKESTROM S and HANSSON LO.
Surgical treatment of "Pulseless Disease".
Acta Chir. Scand. 1964, 128, 127.

30 - FALICOV R and COONEY D.
Takayasu's arteritis and rheumatoid arthritis.
Arch. Intern. Med. 1964, 114, 594.

31 - FROMENT R.
Formes anatomiques et cliniques des oblitérations coronariennes ;
Trentième Congrès Français de Médecine (Alger). Masson. Paris 1955.

32 - FROMENT R.
Artériopathies tronculaires non athéroscléreuses.
Coeur et Méd. Int. 1966, 5, 339.

33 - FROMENT R., LENGLET JP, MOISANS, BERTHOLON M, et EXBRAYAT CH.
La maladie de Takayasu et son origine dysgénétique possible.
Arch. Mal. du Coeur. REV de l'athérosclérose et des artériopathies périphériques. 1967, 2, 307.

34 - FROMENT R., NORMAND J., CAHEN P.
La localisation coronarienne de l'artériopathie de type Takayasu.
Données coronarographiques et indications chirurgicales.
Med. et Hyg. 1971, 967, 970.

35 - FROMENT R., LOIRE R et BAUR F.
Lésions coronariennes de la maladie de Takayasu. Quel traitement chirurgical leur appliquer éventuellement ?
Actualités cardio-vasc. Med. Chirurg. 1975, 7, 188.

36 - FROVIG AG and LOKEN AC.
Syndrome of oblitération of the arterial branches of the aortic arch due to arteritis.
Acta Psychiat. Scand. 1951, 26, 313.

37 - GITTIK LS et DAVIDOVICH S.
On the problem of the clinical aspect and treatment of so called Takayasu's disease.
Klin. Med. 1962, 40, 29.

38 - GONIN A, DELAYE J, AMIEL M, NORMAND J, RUBET A et JANIN A.
Corrélations cliniques et coronarographiques dansl'athérosclérose coronarienne tronculaire anginogène.
Lyon Médical 1971, 225, 505.

39 - COTSMAN MS BECK W and SCHRIRE V.
Selective angiography in arteritis of the aorta and its major branches. Radiology 1967, 88, 232.

40 - GUERMONPREZ JL, HIMBERT J et HILGEN M.
Les maladies coronaires et les données de la coronarographie.
Vie Med. 1972, 39, 4981.

41 - GUERMONPREZ JL, HILGEN M et HIMBERT J.
Place de la cinécoronarographie sélective dans l'investigation d'une angine de poitrine.
Rev. Prat. 1972, 22, 4753.

42 - HARDMEIER J et HEDINGER C.
Rapports entre la fibrose rétropéritonéale et l'artérite de Takayasu.
Schweiz. Med. Wschr. 1964, 94, 1669.

43 - HIRSCH MS, AIKAT BK and BASU AK.
Takayasu's arteritis.
Bull. Johns Hopkins Hospital 1964, 115, 29.

44 - INADA K, SHIMIZU H, KOBAYASHI I, ISHIAI S and KAWAMOTO.
Genesis of pulseless disease and atypical coarctation of aorta.
Surg. 1962, 52, 443.

45 - ITA J.
Aortitis syndrome with reference to detection of anti-aorte anti-body from patient's sear.
Jap. Circul. J. 1966, 30, 75.

46 - JERVELL A.
Pulseless disease.
Amer. Heart J. 1954, 47, 780.

47 - JUDGE RD, CURRIER RD, GRACIE WA and FIGLEY MM.
Takayasu's arteritis and the aortic arch syndrome.
Amer. J. Med. 1962, 32, 379.

48 - JUZI U.
Takayasusche arteritis mit herzinfarkt.
Schweiz Med. Wschr. 1967, 13, 397.

49 - KOSZEWSKI BJ HUBBARD TF.
Pulseless disease due to branchial arteritis.
Circul. 1957, 16, 406.

50 - LARGET-PIET B.
Artérites à cellules géantes et rhumatismes.
Sem. Hop. Paris 1972, 48, 1057.

51 - LESSOF MH, et GLYNN LE.
The pulseless syndrome.
Lancet 1959, 1, 799.

52 - LETAC B, LEROUX G, et DUBOIS T.
La coronarographie
Rev. de Med. 1973, 37, 2385.

53 - LIEVRE JA, BENICHOU CH et JOUBLIN M.
Les manifestations articulaires de la maladie de Takayasu. Rapports de la maladie de Takayasu avec la maladie de Horton.
Rev. du Rhum. 1968, 7, 396.

54 - LOVISETTO P, MARFISI F, POCHETTINO G.
Syndrome de la crosse de l'aorte, maladie de Takayasu-Onishi, syndrome aortitique.
Nouv. Presse Med. 1973, 1, 33.

55 - MAEKAWA M et ISHIKAWA K.
Occlusive thrombo-arteriopathy.
Jap. Circul. J. 1968, 30, 79.

56 - MARQUIS Y, RICHARDSON J, RITCHIE A, PHIL D and WIGLE DE.
Idiopathic medial aortopathy and arteriopathy.
Amer. J. Med. 1968, 44, 39.

57 - MAURICE P, GAY J, et BLONDEAU PH.
Traitement chirurgical de l'angine de poitrine.
Rev. Prat. 1972, 22, 4787.

58 - MC KUSICK VA.
A form of vascular disease relatively frequent in the Orient.
Am. Heart J. 1962, 1, 57.

59 - METUERDITCHIAN
A propos d'un cas de maladie de Takayasu associé à un syndrome de Stokes-Adams.
Lyon Med. 1967, 6 octobre.

60 - METZGER JP, TONNELIER M, ECOIFFIER J.
La coronarographie dans l'angor d'effort.
Vie Med. 1974, 32, 3887.

61 - MIKAELOFF PH, AMIEL L, DELAYE J, ROQUES JC, AGE C, SAINT-PIERRE A, DUPONT JC, EYRAUD J, SASSARD M.
Pontages veineux aorto-coronariens.
Nouv. Presse Med. 1974, 3, 77.

62 - MYERS JD, MURDAUGH HV, MC INTOSH HD and BLAISDELL R.
Observations on continuous murmur over partially occluded arteries. An explanation for the continuous murmur found in the aortic syndrome.
Arch. Int. Med. 1956, 97, 726.

63 - NAKAO K, IKEDA M, SHIN-ICHI K et collaborateurs.
Takayasu's arteritis. Clinical report of eighty-four cases and immunological studies of seven cases.
Circul. 1967, 35, 1141.

64 - OCHSNER JL, HEWITT RL.
Aortic arch syndrome.
Disease of the chest 1967, 52, 69.

65 - OOTA K.
Ein seltener fall von beiderseitigem carotis subclavioverschluss Ein beitrag zur pathologie der anastomosis peripapillaris des auges mit fehlendem radialpuls.
Tr. Soc. Path. Japan 1940, 30, 680.

66 - PALOHEIMO JA.
Obstructive arteritis of Takayasu's type.
Acta Med. Scand. 1967, 7, 45.

67 - PERRIN A, BERTHOU J, GONIN A, DUQUESNEL J, et FROMENT R.
Les artériopathies de type Takayasu.
Ann. Cardiol. Angeiol. 1970, 19, 315.

68 - PICARD R, BENIT CH.
Le syndrome de la crosse aortique.
Conc. Med. 1973, 95-20, 3613.

69 - POULET J.
L'artériopathie segmentaire dite de Takayasu.
Coeur et Med. Int. 1968, 7, 479.

70 - RICORDEAU G.
Syndrome de la crosse aortique.
Encycl. Med. Chirurg. T2, 309, A 10, 4b.

71 - ROBERTS WC, MC GREGOR RR, DEBLANC HJ, BEISER GD et WOLFF SM.
The prepulseless phase of pulseless disease, or pulseless disease with pulses.
Amer. J. of Med. 1969, 46, 313.

72 - ROSEN N et GATON E.
Takayasu's arteritis of coronary arteries.
Arch. Path. 1972, 94, 225.

73 - ROSS RS and MC KUSICK VA.
Aortic arch syndrome : diminished or absent pulses in arteries arising from arch of aorta.
Arch. Inter. Med. 1953, 92, 701.

74 - SAITO Y, HIROTA K, ITO I, et coll.
Clinical and pathological studies of five autopsied cases of aortitis syndrome.
Part. 1 : Findings of the aorta and its branches, peripheral arteries and pulmonary arteries.
Jap. Heart J. 1972, 13, 20.

75 - SAITO Y, HIROTA K, ITO I, et coll.
Part. 2 : Pathological findings of the heart, coronary artery, and aortic valve with reference to prognosis of aortitis syndrome.
Jap. heart J. 1972, 13, 107.

76 - SANDRING H and WELIN G.
Aortic arch syndrome with special reference to rhumatoid arthritis.
Acta Med. Scand. 1961, 170, 1.

77 - SANO et AIBA T.
Pulseless disease. Summary of 62 cases.
Jap. Circul. J. 1966, 30, 63.

78 - SANO K, AIBA T et SAITO I.
Angiography in pulseless disease.
Radiology 1970, 94,69.

79 - SAVORY WS.
Case of a young woman in whom the main arteries of both upper extremities and of the left side of the neck were throughout completely obliterated.
Med. Chir. Tr. 1856, 39, 205.

80 - SCHRIRE V ans ASHERSON RA.
Arteritis of the aorta and its major branches.
Quart. J. Med. 1964, 33, 439.

81 - SERRE H, SIMON L, LAMBOLEY C.
Les manifestations articulaires de la maladie de Takayasu.
Sem. Hop. Paris 1970, 46, 1587.

82 - SIGUIER F, GODEAU P; BENICHOU C, IMBERT JC, HERREMAN G, REINERT PH,
Syndrome de Takayasu et maladie lupique.
Ann. Med. Int. 1970, 121, 531.

83 - SOLOWAY M, MOIR TW and LINTON DS.
Takayasu's arteritis. Report of a case with unusual findings.
Amer. J. of Card. 1970, 25,258.

84 - SOULIE P, DI MATTEO J, VERNANT P.
A propos de deux observations du syndrome de Takayasu.
Bull. Mem. Soc. Med. Hop. Paris 1956, 72, 525.

85 -SOULIE P, MAURICE P, ECOIFFIER J et DUBOST CH.
Chirurgie directe des artères coronaires.
Ann. Med. Int. 1971, 122, 71.

86 - STRACHAN RW.
The natural history of Takayasu's arteriopathy.
Quart. J. Med. 1964, 33, 59.

87 - STRACHAN RW, WIGZELL FW, and ANDERSON JR.
Locomotor manifestations and serum studies in Takayasu's arteriopathy.
Amer. J. of Med. 1966, 40, 560.

88 - TAKAYASU U.
Obliterative inflammatory alterations of the brachiocephalic arteries in a young female.
Acta Soc. Opht. Jap. 1908, 12, 45

89 - TAKEDA R, OONEDA G, SUTOK et al.
Pulseless disease : report of an autopsy case, with special reference to the morphogenesis of the arterial lesions.
Gunna J. Med. Sci. 1961, 27, 45.

90 - THOMPSON, READ, CAMPBELL.
Aortic arch syndrome.
Arch. Surgery 1969, 98, 607.

91 - UEDA H, SAITO Y, ITO I, YAMAGASHI H, SUGIURA M, et MOROOKA S.
Immunological studies of aortitis syndrome.
Jap Heart J. 1967, 8, 4.

92 - VINIJCHAIKUL
Primary arteritis of the aorta and its main branches (Takayasu's arteriopthy). A clinical autopsy study of eight cases.
Amer. J. Med. 1967, 43, 15.

93 - WAREMBOURG H, LEKIEFFRE J, VASSEUR P, THERY C et CARRE A.
L'obstruction des troncs supra-aortiques.
Coeur et Med. Int. 1971, 10, 375.

94 - YOUNG JA, SENGUPTA A, KHAJA FU.
Coronary arterial stenosis, angina pectoris and atypical coarctation of the aorta due to nonspecific arteritis.
Amer. J. Of Card. 1973, 32, 356.